FACULTE DE MEDECINE
PITIE-SALPETRIERE
UNIVERSITE PARIS VI

ANNEE 1971

THESE

N° 65

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Jean-Pierre LEVACHER

Né le 25 août 1939 à PARIS

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : . . . . . .

A PROPOS D'UN CAS DE MACROCHEILITE : DE LA MACROCHEILITE DE MIESCHER AU SYNDROME DE MELKERSON–ROSENTHAL

Lymphoedème buccal et facial avec présence de granulomes épithélioïdes et atteinte des paires craniennes

Président : M. Pierre CERNEA, Professeur

DITIONS MEDICALES ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

FACULTE DE MEDECINE
PITIE-SALPETRIERE
UNIVERSITE PARIS VI

ANNEE 1971

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Jean-Pierre LEVACHER

Né le 25 août 1939 à PARIS

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : . . . . . .

A PROPOS D'UN CAS DE MACROCHEILITE : DE LA MACROCHEILITE DE MIESCHER AU SYNDROME DE MELKERSON–ROSENTHAL

Lymphoedème buccal et facial avec présence de granulomes épithélioïdes et atteinte des paires craniennes

Président : M. Pierre CERNEA, Professeur

EDITIONS MEDICALES ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mes Parents.

Qui par leurs conseils, leur abnégation et leur soutien permanents m'ont permis de réussir.

A ma Femme.

Pour sa participation assidue et son inusable dévouement.

A mes Beaux-Parents.

Pour leur appui et leur approbation.

A tous mes Amis.

Je remercie,

Monsieur Pierre CERNEA

Professeur de Clinique Stomatologique
à la Faculté de Médecine.

Mon Patron, qui après m'avoir accueilli et choyé dans son service de l'Hôpital Saint-Louis puis à la Salpétrière a bien voulu accepter la présidence de ce travail ; qu'il soit assuré de ma gratitude et de mon dévouement.

Le Docteur Claude ROUCHON

Stomatologiste Assistant des Hôpitaux de Paris.

Qui m'a accompagné pas à pas sur le chemin stomatologique et m'a éclairé de ses précieux conseils.

Le Docteur Roger KUFFER

Médecin Stomatologiste.

Qui m'a aidé par ses grandes connaissances en dermatologie et m'a confié son iconographie.

Le Professeur Claude BROCHERIOU

Anatomo-Pathologiste.

Dont les coupes histologiques illustrent ce travail.

Mes Maîtres de la Clinique Stomatologique

Professeur Jean-Marie VAILLANT
Professeur Georges PERI
Docteur Pierre LAUDENBACH
Docteur Michel BENOIST
Stomatologistes des Hôpitaux

Docteur Pierre CHICKANI
Stomatologiste Assistant des Hôpitaux

Docteur Henri SPIRZGLAS
Médecin Stomatologiste

Docteur Francis GUILBERT
Docteur Gérard HOSXE
Docteur Daniel RIGOLET
Docteur Jean-Marie SOUBIRAN
Chefs de Clinique Assistants

Docteur Myriam CATHELIN
Anesthésiste Réanimatrice

Docteur Roger MOREAU
Electro-Radiologiste

Mes Maîtres des Hôpitaux

Professeur Claude CREPY
Stomatologiste des Hôpitaux

Professeur Lucien LEBOURG
Stomatologiste des Hôpitaux

Docteur Jean SOLAS
Stomatologiste Assistant des Hôpitaux

Professeur Jean CAUCHOIX
Chirurgien des Hôpitaux

Professeur Jean LOYGUE
Chirurgien des Hôpitaux

Professeur Paul PADOVANI
Chirurgien des Hôpitaux

Docteur André LEMOINE
Chirurgien Assistant des Hôpitaux

Docteur Michel BENOIST
Rhumatologue

Docteur Jacques LEMOYNE
Oto-Rhino-Laryngologiste des Hôpitaux

Professeur Jean GRASSET
Professeur de Clinique Obstétricale à la Faculté

Professeur Louis JUSTIN-BESANCON
Professeur de Clinique Médicale à la Faculté

Professeur André LEMAIRE
Professeur de Clinique Médicale à la Faculté

Professeur Maxime SELIGMANN
Pédiatre

A titre personnel

Le Docteur Guy BUISSON

Professeur de Chirurgie Buccale à
l'Ecole Dentaire.

Le problème des oedèmes localisés au visage et plus particulièrement aux lèvres est fréquemment rencontré en Stomatologie.

Le plus souvent, on se trouve en présence d'un oedème inflammatoire dont la cause la plus commune est l'infection dentaire ou parfois cutanée ; moins souvent, il s'agit d'un oedème allergique dont l'oedème de Quincke réalise la forme la plus spectaculaire.

Or, nous étant trouvé en présence d'une grosse lèvre n'entrant dans aucun de ces cadres courants, nous nous sommes penchés sur le problème des Macrochéïlites, et nous avons découvert l'existence d'une affection décrite par le suisse Miescher sous le nom de Macrochéïlite granulomateuse.

Cette atteinte labiale se caractérisait, d'après l'auteur, par son aspect histologique : présence de granulome à cellules épithéloïdes et géantes.

Or, l'histologie posait un problème, car cet aspect microscopique se retrouvait dans d'autres affections comme la tuberculose, la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, et surtout un syndrome assez rare, le syndrome de Melkerson-Rosenthal.

Nous avons étudié cette question en recherchant les différences et points communs entre ces affections pour essayer d'en tirer quelques données diagnostiques et thérapeutiques à défaut de pouvoir approcher d'assez près l'étiologie.

Nous exposerons d'emblée le cas de notre malade qui présentait de nombreux aspects cliniques caractéristiques.

Puis, après un bref rappel historique, nous étudierons les cas les plus typiques de la littérature, ainsi que quelques cas limites ou étranges.

Un tableau des cas rencontrés dans la littérature depuis 1958 nous aidera à souligner les éléments du diagnostic positif et différentiel.

Nous verrons ensuite quels sont les différentes théories étio-pathogéniques évoquées avant de considérer le problème thérapeutique.

oOo

PLAN

I - OBSERVATION - PRINCEPS

II - HISTORIQUE

III - OBSERVATIONS RECENTES :

1 - Type syndrome de Melkerson - Rosenthal

II - Type Macrochéilite de Miescher

III - Bizarres

IV - TABLEAU RESUME DES CAS

V - DIAGNOSTIC

1 - Positif

2 - Différentiel

VI - ETIOLOGIE

VII - PATHOGENIE

VIII - TRAITEMENT

IX - CONCLUSION

oOo

I - OBSERVATION INITIALE
FAITE DANS LE SERVICE DE STOMATOLOGIE
DE MONSIEUR LE PROFESSEUR PIERRE CERNEA
A LA CLINIQUE DE L'INSTITUT
DE STOMATOLOGIE DE PARIS

Le 20 octobre 1967, un homme de 46 ans se présente dans le service de Stomatologie pour une augmentation progressive de volume de sa lèvre supérieure à gauche. Il ne souffre pas mais la peau est rouge et squameuse. La gêne esthétique ressentie par ce malade lui fait porter une impressionnante moustache.

Sa lésion évolue alors, selon lui, depuis 5 mois :

- d'abord augmentation progressive du volume, sans modification tégumentaire, ni douleur ;
- au bout de 3 mois environ, la peau devient rouge et squameuse.

On trouve une augmentation de volume de toute l'hémi-lèvre gauche, dépassant à peine la ligne médiane en dedans, remontant en haut et en dehors, au-dessus du sillon naso-génien.

Le maximum de signes visibles siège au niveau du sillon naso-génien, au-dessous de la moustache. La peau est rouge carminé, un peu tendue avec quelques squames. Le bord libre est épaissi du côté malade, rouge vif, avec augmentation des sillons antéro-postérieurs.

Lorsqu'on la palpe, la lèvre apparaît ferme, mais est parfaitement indolente.

La bouche ouverte, on s'aperçoit d'emblée que la lésion n'est pas seulement limitée au versant cutané et même à la lèvre ;

- en effet, le versant muqueux de la lèvre apparait également infiltré. La muqueuse est tendue et lisse.

- En arrière, la joue est empâtée, on y trouve l'empreinte des dents et des sillons, à disposition anarchique dans la moitié antérieure.

  L'ensemble, surélevé, est bigarré, fait de zones et de points tantôt plus carminés, tantôt blanchâtres.

Le palper bidigital attentif permet de percevoir dans l'épaisseur de la lèvre et de la partie antérieure de la joue de petits nodules indurés.

Plus en arrière, près de la commissure inter-maxillaire, existe un petit réseau kératosique.

Au niveau du voile, juste au niveau d'implantation de la luette, on trouve une zone losangique, très rouge, granitée.

Plus en avant, au sommet de la voûte une zone similaire apparaît avec une petite ulcération à sa partie postérieure gauche.

En opposition avec cet aspect très anormal prédominant à gauche, la portion droite de la cavité buccale est tout-à-fait normale.

On regarde alors la langue qui est énorme :

- très augmentée dans tous ses diamètres, le bord est épaissi et festonné ; vers l'arrière on trouve les empreintes des dents,
- il existe un réseau de sillons :
  - sur la face dorsale un sillon médian antéro-postérieur sur lequel viennent se greffer sous des angles variables des sillons latéraux eux-mêmes divisés, ils sont profonds, atteignant à la partie médiane 2 mms.
  - Sur les bords on retrouve de petits sillons obliques indépendants.
  - De même, à la face inférieure, on retrouve ces sillons perpendiculaires à l'axe de l'organe.

Cette grosse langue est indolente et a conservé ses mouvements bien qu'un peu maladroite.

Sur le côté droit les papilles sont plutôt hypertrophiées.

A gauche, au contraire, la langue est lisse avec un voile kératosique.

L'ensemble est de consistance "langue normale".

La denture n'échappe pas à l'examen ; elle est en bon état ; il n'existe pas de foyer dentaire évolutif ni chronique. On ne trouve pas de dent dépulpée.

Les gencives sont saines, bien qu'existent des dépôts tartriques et nicotiniques.

Le reste de l'examen régional est négatif :

- pas de troubles de la sensibilité
- pas de troubles de la motricité
- aucun trouble de la vision
- pas de lésion cutanée évolutive typique ni du cuir chevelu, ni de la face,
- rien dans le nez
- recherche d'adénopathie : négative.

On ne trouve rien non plus dans le passé pathologique de cet homme qui est en bonne santé par ailleurs.

Il accuse :

- un prurit anal et urétral
- des brûlures oesophagiennes.

Fumeur et chauffeur livreur, on pense à un certain degré d'énolisme, mais qui est sûrement très modéré.

oOo

Des examens de laboratoire de pratique courante sont alors demandés :

- la V.S. est à 7 à la 1re heure
  12 " " 2e "
  69 " " 3e "

- la formule sanguine donne un résultat normal :

G.R. 4.960.000

G.B. 7.880 70 Neutrophiles)
1 Eosino)
1 Baso)
10 lymphocytes petits et moyens
15 grands lympho
3 monocytes

- la cuti est négative

- les tests microbiens aux germes banaux :

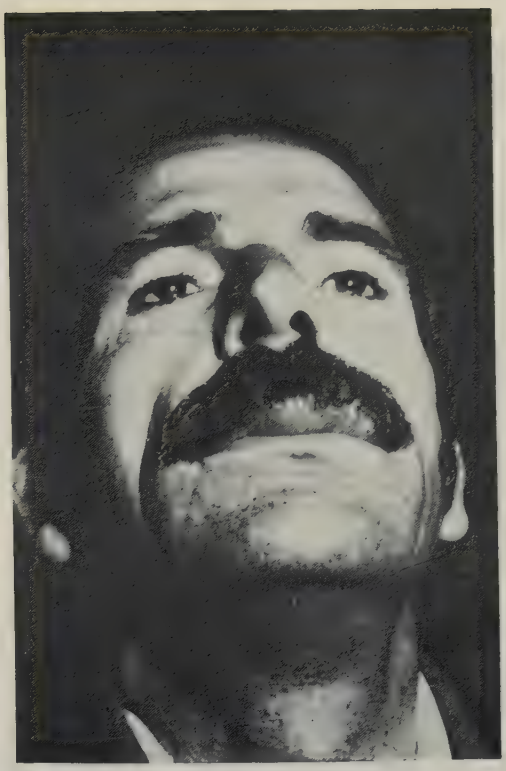
staphylocoque,)
streptocoque,)
pneumocoque,) sont négatifs
colibacille,)
tuberculine,)

- La sensibilisation aux mycoses est négative, sauf à la Candidine où le résultat est limite.

- La radiographie pulmonaire est normale.

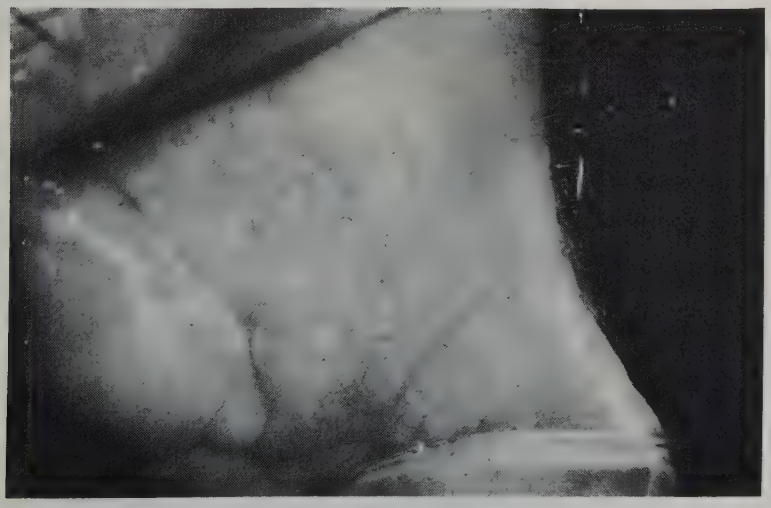
- Une biopsie est alors pratiquée au niveau de la lèvre.

o0o



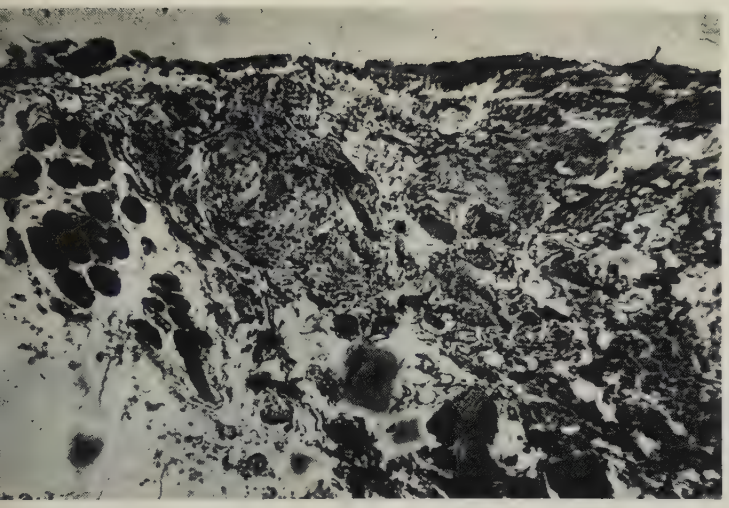
Notre cas princeps : Macrochéilite prédominant à gauche
Service de Stomatologie de M. le Professeur Pierre Cernéa

Macroglossie : La déformation siège du côté gauche
Il existe sur cette langue des sillons et des fissures mais ce n'est pas une langue plicaturée

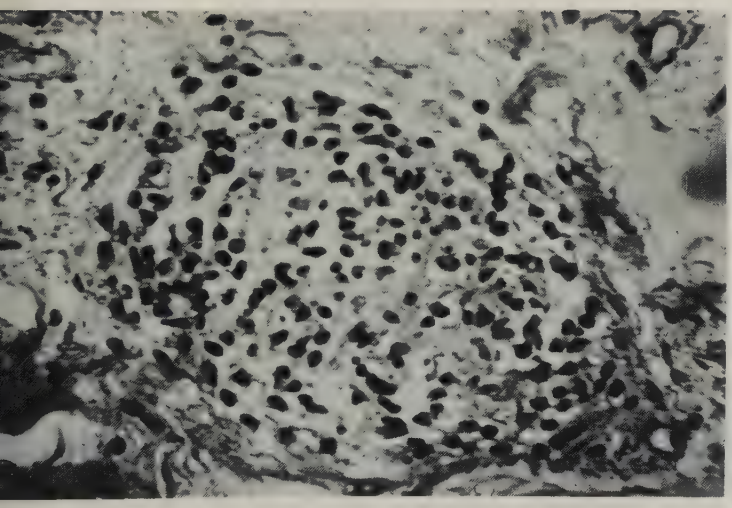


Zone rétro commissurale gauche

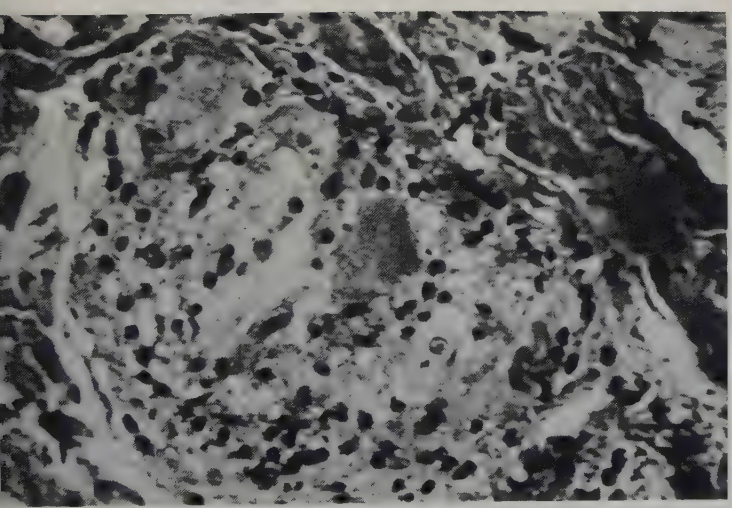
Coupes de la lèvre supérieure



1 - Vue d'ensemble



2 - Granulome caractéristiqu



3 - Deuxième élément typiqu

Le 29 novembre 1967

CLINIQUE STOMATOLOGIQUE

Professeur CERNEA

Opérateur Dr. ROUCHON

Mr. RODRIGUEZ André. 46 ans. N° 22 471.

Macrochéilie de la lèvre supérieure. Fragment de muqueuse, de tissu glandulaire de muscle (BBS ? Miescher ?)

L'étude histologique de ces divers prélèvements permet les constatations suivantes :

- la muqueuse présente un revêtement épithélial de surface, légèrement épaissi, avec une discrète hypergranulose. Le chorion sous-jacent modérément scléreux est infiltré dans sa partie superficielle de quelques éléments inflammatoires, lymphocytaires et histiocytaires. Surtout, on note la présence dans ce chorion d'une formation nodulaire comportant de rares cellules acidophiles relativement volumineuses d'aspect vaguement épithélioïde et d'assez nombreuses cellules lymphocytaires.

- Les fragments musculaires profonds présentent également de rares formations nodulaires contenant de plus nombreuses acidophiles d'aspect épithélioïde et une discrète couronne lymphocytaire.

- Aucun fragment glandulaire n'est retrouvé sur les préparations, (fragments inclus en totalité).

Conclusion

Il s'agit d'une macrochéilie granulomateuse de Miescher. L'aspect réalisé ne ressemble pas histologiquement à celui d'une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

CL. BROCHERIOU

oOo

Ainsi d'un coup et sans hésiter, l'Anatomo-pathologiste nous donne un diagnostic :

Macrochéilite granulomateuse de Miescher.

Nous connaissions cette description sans jamais l'avoir rencontré en clinique.

Cette lésion rare d'aspect peu évocateur avec des signes banaux nous parut intéressante à approfondir ; la complexité en est apparue plus grande encore.

A la confusion clinique vient s'ajouter la confusion histologique.

De quoi s'agit-il en fait :

- lésion tuberculeuse ?
- lésion apparentable à la maladie de BBS ?

Ce malade venait nous trouver pour que nous traitions sa lésion.

Le problème de son traitement apparu fort problématique, car peut-on obtenir un résultat sans connaître l'étiologie de la maladie ni sa pathogénie ;

et c'est bien le cas de la chéïlite granulomateuse.

Nous avons entrepris des recherches dans la littérature qui nous ont montré l'extrême confusion concernant ce problème de la macrochéïlite.

La complexité est accrue par l'existence d'une entité connue depuis 1949 sous le nom de syndrome de Melkerson-Rosenthal où se retrouve une chéilite strictement superposable à la chéilite de Miescher.

Nous allons donc nous efforcer, après un bref rappel historique, de rapporter les formes les plus intéressantes de chéilites de Miescher et de syndrome de Melkerson-Rosenthal.

Nous essayerons de savoir si ces deux formes appartiennent à une seule et même maladie avant de nous pencher sur les problèmes pathogéniques et étiologiques.

En possession des descriptions et des données des recherches fondamentales, nous essayerons de tracer un tableau schématique du traitement.

oOo

HISTORIQUE

C'est en 1945, dans la revue Dermatologica, que G. Miescher de Zurich tenta d'isoler une entité clinique particulière sous le nom de :

Chéilitis granulomatosa.

Il s'agissait d'une augmentation de volume d'une ou des deux lèvres donnant un aspect éléphantiasique, survenant chez l'enfant ou chez l'adulte ; l'évolution en était chronique avec des poussées brusques, imprévisibles, sans rapport aucun avec des phénomènes allergiques.

Ce qui intéressa l'auteur fut surtout l'histologie : il s'agissait en effet de granulomes à cellules épithéloïdes et géantes, mais non caséifiant.

Mais ce n'était pas la première fois que de telles lésions des lèvres étaient signalées, loin de là.

Reprenons l'ordre chronologique :

I - Dès 1919, on trouve un article du Professeur Gougerot qui décrit une enflure de la lèvre inférieure, chez un musicien de 33 ans jouant du piston.

Avec :

- enflure progressive de la lèvre
- fissures verticales douloureuses
- oedème dur et élastique
- légère sensation de tension, et pas d'adénopathie.

L'étiologie reste inconnue, un traitement radiothérapique amène une légère amélioration.

Finalement, on étiquette cette lésion, faute de mieux :

"Eléphantiasis nostras".

Il semble qu'il doit s'agir là d'un cas de macrochéilite, le premier décrit.

II - Quant à l'association habituellement nommée maintenant Syndrome de Melkerson-Rosenthal, c'est Rossolimo qui, de l'avis général, en donne la première description en 1901.

Il associait :

- une paralysie faciale à bascule, avec algies rétro-mastoïdienne,
- "des manifestations vaso-motrices allant jusqu'à l'oedème du visage",
- "une langue couverte de sillons", et chez la mère et la fille de ce sujet, retrouvait une faiblesse con génitale du facial.

Des descriptions sommaires ont également été faites par

- Haubschmann en 1894,
- puis par Frankle,
- et Hochwart.

III - C'est en 1928 que le suédois E. Melkerson, publie à Stockolm, dans la revue Hygiéa la description d'une chéilite associée à un ensemble de signes cliniques loco-régionaux :

Chez un homme de 35 ans, il rencontre :

- un oedème des lèvres qui est permanent à la lèvre supérieure ; il est qualifié, faute de mieux, d'angioneurotonique.
- Il s'y associe une paralysie faciale, d'abord régressive et récidivante, puis permanente.

IV - En 1929, Capelli en Italie, décrit une lésion qui intéresse uniquement les lèvres ;

V - En 1931, un neurologue, l'Allemand Rosenthal de Berlin, donne une description d'un véritable syndrome associant :

- oedème du visage,
- paralysie faciale,
- langue plicaturée,

Cet ensemble se retrouvant chez les membres d'une même famille et sur un terrain arthritique.

Cette dernière donnée donne libre cours à toutes éventualités.

VI - Aux U.S.A., c'est en 1933 que New et Kirch mentionnent cette apparition pour la première fois.

Dès lors, les descriptions vont se multiplier, cherchant toujours à associer plusieurs signes.

Finalement, c'est en 1949 que Luscher nomme et décrit le syndrome de Melkerson-Rosenthal, associant les 3 éléments suivants :

1 - P.F.

2 - Langue plicaturée

3 - Oedème du visage.

Sur ces 3 données, le diagnostic de SMR ne paraît pas poser de problème. Il associe 3 signes simples, faciles à mettre en évidence.

Ces 3 signes siègent au niveau de la face, et à priori, il ne paraît pas impossible de les relier à une même cause.

Cependant, la simplicité disparaît par la lecture de nombreux articles parus sur la question. Ces 3 signes ne sont pas toujours associés, ne coïncident pas forcément.

D'autre part, certains auteurs en ajoutent d'autres qui siègent dans un autre territoire.

Analysons donc quelques cas précis, soit très typiques, et répondant à la description princeps, soit au contraire un peu ou même très différents.

oOo

I - OBSERVATIONS CLINIQUES TYPIQUES DE SYNDROME DE MELKERSON-ROSENTHAL

En France, les premiers travaux se rapportant à ces lésions n'apparaissent qu'en 1955.

Ici, elles sont vues par les Dermatologistes. Il faut attendre 1958 pour que les Stomatologistes s'y intéressent :

Thèse de Lacoux.

L'auteur résume 45 cas parus avant 1957. Nos recherches ne commencent donc qu'à partir de cette date. Nous résumerons tous les cas étudiés dans un vaste tableau, et nous rappellerons ceux décrits par Lacoux.

1 - D'abord le cas de Charles Grupper :

Premier cas français de SMR, le 14 mars 1957.

Très typique et parfaitement décrit, il mérite de commencer ce chapitre.

Il s'agit d'un homme de 40 ans, sédentaire, dont l'histoire est simple et typique.

A 19 ans, il se réveille un matin avec une P F droite, au lendemain de soins dentaires, sur une prémolaire supérieure droite. Elle régresse en six semaines.

Un an plus tard, même scénario, toujours à la suite de soins dentaires, de même,

4 ans plus tard.

5 ans plus tard, oedème de la lèvre inférieure accompagnant une stomatie ulcéreuse.

Ensuite s'installent des poussées de lymphoedème, et 11 ans après le début de la maladie une P.F. gauche qui ne régresse plus.

Chaque poussée est accompagnée de prodromes :

- asthénie
- frilosité
- céphalée frontale
- fièvre à 38°

Après 21 ans d'évolution, le tableau est le suivant :

- paralysie faciale gauche
- macrochéilite de toute la lèvre inférieure
- atteinte modérée de la lèvre supérieure, avec muqueuse carminée ; peau rouge,
- paréite associée et gencives tuméfiées.

Dans la joue gauche, on trouve des nodules sous muqueux élastiques. La langue est scrotale avec un sillon médian et des sillons transversaux.

L'examen du crâne et de la sphère ORL sont normaux. L'E.C.G. est normal.

A l'E.M.G. on trouve des chronaxies augmentées (x 2 à x 5) des deux côtés. Examens biologiques courants normaux. Cuti légèrement positive.

L'histologiste trouve dans la lèvre :

- Un épaississement modéré de l'épithélium avec hyperacanthose. Les papilles dermiques sont oedémateuses. Le reste du derme est fibreux. On y trouve des capillaires dilatés avec oedème et infiltrat périphérique le plus souvent d'Histiocytes et quelques lymphocytes;au niveau des vaisseaux :
  - Endartérite oblitérante
  - sclérose de la Média.

Dans la joue, infiltrat de lymphocytes et histocytes, prenant par endroit un aspect folliculaire, et nombreuses cellules géantes.

La suppression de plusieurs foyers infectieux dentaires est réalisée. Il semble y avoir amélioration bien que quelques poussées se produisent encore.

Finalement, un traitement chirurgical plastique est effectué.

2 - Deuxième cas publié par Grupper.

Le même auteur publie un an plus tard un second cas typique, cette fois chez une femme.

Il s'agit d'une jeune fille de 18 ans.

A 17 ans, oedème de l'hémiface à droite ; puis, installation en un an d'une macrochéilite double progressive.

Elle a alors :

- une lèvre inférieure monstrueuse
- une pareite
- une langue plicaturée typique.

La Biologie est décevante. Cuti +
L'intradermo au vaccin antistaphylococcique est +++, mais les traitements à visée antistaphylococcique sont sans effet. Seuls les corticoïdes donnent une amélioration, et encore partielle et passagère, et on envisage la Plastie.

3 - RACOUCHOT et LEGER décrivent en 1958 un SMR avec Herpès.

Ces deux auteurs trouvent les syndromes en octobre 1958 chez une jeune fille de 19 ans.

Elle présente un oedème énorme de la lèvre supérieure et des joues, dur et élastique.
Les muqueuses sont rouges et lisses.

Il existe une paralysie faciale droite et une langue scrotale.

Depuis l'âge de 18 ans, les différents éléments du syndrome se sont succédés :

- paralysie faciale
- oedème
- névralgies.

Le début a été marqué par une paralysie faciale droite, à la suite de soins dentaires. Mais ce qui frappe, c'est que toujours, à chaque poussée, l'herpès est présent.

Ici encore, la biologie est normale, la cuti ++.

Les corticoïdes entraînent une amélioration spectaculaire.

4 - En 1961, l'anglais R.J. Cairns présente le cas d'une femme de 48 ans.

Le début du processus commence il y a 12 ans par une paralysie faciale gauche,

- puis paralysie faciale droite,
- puis à nouveau, paralysie faciale gauche,
- puis épisodes d'oedèmes de la lèvre supérieure de la muqueuse buccale régressifs dans le temps.

Les oedèmes sont précédés de céphalées frontales avec nausées. Parfois on trouve des vésicules d'herpès.

La langue est plicaturée.

Les examens biologiques sont encore ici normaux.

Quant à l'histologie pratiquée, elle est évasive : inflammation non spécifique avec quelques vaisseaux engorgés et dilatés.

5 - Le dermatologiste allemand MOSLEIN, en 1963 décrit des poussées d'oedèmes récidivant des lèvres chez le frère et la soeur, ayant tous deux une langue plicaturée. Chez la jeune fille existe en sus, une paralysie faciale droite.

6 - BOERI et CARACENI, en Italie rencontrent un cas chez des jumeaux.

Le premier présente à l'âge de 5 ans une paralysie faciale bilatérale après une fièvre à 40° pendant 8 jours.

Puis nouvelles poussées jusqu'à l'âge de 11 ans.

A 15 ans, une ou deux fois tous les deux mois :

- céphalées de la région pariéto-temporale droite, et formation d'un oedème ferme des deux lèvres, prédominant à droite,
- la langue est scrotale.

- On trouve un pied creux bilatéral.

Les examens biologiques sont normaux.

- L'E.M.G. confirme l'atteinte résiduelle du facial des deux côtés.

- E.E.G. Activité de voltage peu élevé constitué par de rares fréquences de 7 à 9 c./sec., discontinues et irrégulières souvent remplacées par des rythmes ralentis de 5 à 6 c./sec., irrégulièrement distribués. Pas de variations à l'hyperpnée. Réaction d'arrêt absente.

Le deuxième jumeau homozygote débute sa maladie à 9 ans par une paralysie faciale gauche, qui récidive au bout de 14 mois.

A 16 ans, c'est le côté droit qui est atteint.

Les lèvres sont oedématiées mais c'est surtout au niveau de la lèvre supérieure gauche.

Il existe une macroglossie avec sillons
un pied creux bilatéral.

L'E.M.G. confirme l'atteinte faciale.
E.E.G. idem que chez le jumeau.

Les auteurs concluent à une forme dysgénétique de caractère héréditaire avec dysfonctionnement du système nerveux retentissant sur le trophisme et s'en rapportent à l'hypothèse de Döring.

oOo

II - CAS DECRIT COMME MACROCHEILITE DE MIESCHER

Réunissons maintenant quelques cas typiques de macrochéïlite pure, isolée.

1 - Au début de 1957, SALES, GARDEL et MASSON présentent un cas d'atteinte labiale isolée.

C'est un homme de 65 ans qui présente depuis 5 ans un gonflement de la lèvre inférieure.

Ce gonflement présente des poussées avec peau rouge, lèvres fendillées.

- mais pas de paralysie faciale,
- langue normale.

On note une pyorrhée alvéolaire.

la biologie est normale.

La cuti est légèrement positive.

L'histologiste trouve des formations noduleuses circonscrites lympho-épithéloïdes avec cellules géantes, mais sans caséification.

Une amélioration est obtenue par les corticoïdes par voix générale.

2 - F. FRANCO et P. UGOLINI reprennent le nom de CAPELLI pour décrire un cas de macrochéïlite chez une femme de 37 ans.

- déformation de l'hémilèvre inférieure droite, dure et élastique ;
- cuti positive
- biologie normale.

A l'histologie on trouve des formations micronoculaires avec cellules épithéloïdes et géantes.

3 - R. DEGOS, TOURAINE, CIVATTE et BELAICH en 1964 décrivent ainsi un cas de Chéïlite :

Début de S.M.R. avec herpès.

Ce cas est intéressant car il est typique et complet d'un SMR, mais a vraiment été au début un Miescher.

Chez un homme de 51 ans, évolution progressive d'une macrochéïlite inférieure prédominant à droite avec une macroparéïte du même côté,

- au début vésicules d'herpès,
- cuti positive
- biologie normale.

Deux séries de coupes sont faites :

- l'une rapide, normale où l'on trouve des infiltrats lympho-plasmocytaires assez discrets,
- l'autre méthodique, où l'on trouve un petit nodule tuberculoïde avec cellules épithéloïdes et couronne lymphocytaire.

En un point l'infiltrat lymphocytaire est centré sur un filet nerveux. L'école DEGOS insiste sur la constance des modules qu'il faut savoir rechercher et sur la fréquence de l'herpès.

En 1964 il réunit 4 cas avec herpès.

4 - En 1964, sous le titre : début d'un SMR, LAUGIER et BULTE décrivaient le cas suivant :

Il s'agit ici d'une femme de 35 ans.

Trois ans auparavant elle a présenté :

- herpès de la lèvre inférieure,
- puis fissures,
- puis oedème.

L'augmentation labiale prédomine à gauche où la lèvre est multipliée par trois. Il existe également des fissures à la partie antérieure de la langue. La bouche est déviée à droite = il existe une discrète paralysie faciale gauche,

- la cuti est positive
- le reste de la biologie est normale.

L'histologiste trouve des infiltrats lympho-histiocytaires et des cellules épithéloïdes. Ces infiltrats sont centrés sur les vaisseaux dilatés. En profondeur existent des cellules géantes.

L'amélioration est obtenue par une thérapeutique corticoïde.

o0o

III - CAS COMPLEXES

Enfin, dans le 3e volet, examinons des cas étranges qui associent aux signes déjà connus, des lésions différentes.

1 - Le cas de D. BARLEY en 1960

Cet auteur anglais est O.R.L. ; chez une fillette de 9 ans il décrit les signes suivants :

Le 15 septembre 1959, il s'agit déjà d'une 3e poussée d'oedème facial.

- Oedème dur autour de l'oreille gauche, avec extension à la muqueuse et à la partie gauche de la face.
- 5 jours plus tard, apparait une paralysie faciale.
- Fissures des bords de la langue.

Un traitement chirurgical est entrepris devant la persistance de la paralysie faciale et la réaction de dégénérescence complète à l'E.M.G.

Le nerf facial est oedématié à sa partie supérieure
atrophié à sa partie inférieure.

La récupération est progressive.

2 - En 1960, HORNSTEIN réunit trois cas de localisations inhabituelles.

A - Un homme ayant eu une blessure par balle de l'oeil gauche présente :

- 1 mois plus tard une paralysie faciale gauche,
- 3 mois plus tard un oedème avec rougissement du visage, à gauche, et température à 40°,

- puis une récidive de cet oedème à la paupière gauche, tous les deux à trois mois, sans fièvre,
- en plusieurs années :

  oedème de la paupière gauche persistant et apparition d'un oedème à droite.

Une paupière en plastique ne donnera qu'un succès temporaire.

Des enflures disséminées du visage apparaissent accompagnées de céphalées. Le test de SABIN-FELDMANN titre au 1/16.

L'histologie confirme la présence de granulome à cellules géantes.

B - Le cas N° 2 concerne un homme de 52 ans.

14 ans plus tôt, il a présenté une enflure des paupières sans fièvre, puis toutes les quatre à six semaines des poussées se sont répétées aux paupières, aux joues, au front, au nez, aux oreilles.

Les poussées sont précédées de prodromes :

- céphalées,
- petite surdité.

Enfin, l'oedème des paupières devient permanent. L'histologie montre la présence de granulomes typiques.
Test de SABIN : 1/156.

L'auteur insiste sur le fait que ce malade a présenté en même temps un état asthmatique qui s'est aggravé progressivement jusqu'à la grande insuffisance respiratoire.

L'auteur se demande si la lésion baptisée asthme n'est pas en fait un oedème de la muqueuse bronchique, comparable à celui des paupières.

Il cite à ce propos LUSCHER qui a décrit un cas avec :

- asthme
- rhume des foins, où l'auteur englobe dans l'allergie :
- asthme
- rhume des foins
- et S.M.R.

C - Enfin HORNSTEIN rapporte le cas d'un homme de 48 ans, présentant une atteinte de la langue du palais et du larynx.

3 - Dans les annales de dermatologie et syphiligraphie de 1963.

Résumé de O. HORNSTEIN, DAHM et SCHENKO.

Dahm et Schenko font une étude sérieuse de chéïlite et toxoplasmose.

Ils concluent aux rapports étroits entre les deux.

Ils trouvent :

- des ganglions,
- et des atteintes centrales.

4 - B. SCHOTT et collaborations en mai 1961 dans la revue de neurologie, présentent le cas suivant :

C'est une femme de 29 ans qui présente :

- langue fendillée depuis l'enfance,
- en 1959, paralysie faciale droite associée à des algies mastoïdiennes avec hyperacousie douloureuse, et à un déficit gustatif,
- puis oedème de la joue droite et de la lèvre supérieure.

Trois mois après l'E.M.G. montre une atteinte électrique persistante.

Frontal droit :

- fibrillations au repos :
- pas de potentiels d'action.

Un an après : Petits signes de spasticité.

Deux ans après la paralysie faciale droite, brusque paralysie faciale gauche, avec :

- algies dentaires
- troubles gustatifs
- céphalée frontale gauche
- hyperacousie douloureuse à droite
- infiltration de la face interne des joues.

Le bilan biologique est normal, l'E.E.G. et l'examen neurologique normaux.

L'histologiste répond : inflammation non spécifique au niveau de la joue.

Il existe des granulomes dentaires, où on retrouve un streptocoque.

Le traitement par vaccin et antibiotiques spécifiques ne donne rien, pas plus que le cortancyl.

La joue reste inchangée, de même que la langue, dit l'auteur, ce qui est normal.

La paralysie faciale régresse lentement.

5 - Cas de STREETO, JAMES M. and WATTERS 1964, avec manifestations complexes.

C'est un homme de 50 ans, chez qui apparaît une paralysie faciale. Puis, épisodes alternés de paralysie faciale tantôt à droite, tantôt à gauche.

Sont associées :

- des douleurs de l'oreille avec hyperacousie du même côté,
- des troubles du goût,
- des troubles de l'équilibre.

Depuis dix années existent chez cet homme des poussées d'oedème de la lèvre supérieure.

Pas de lingua plicata.

6 - J.H. EVANS cite un SMR avec troubles du goût.

Il s'agit d'une femme.

Dès le jeune âge on trouve une langue scrotale.

A 13 ans débute une paralysie faciale droite qui régresse, puis succèdent des épisodes transitoires.

- A 53 ans, paralysie faciale droite + troubles du goût, puis paralysie gauche.

- A 63 ans, oedème de la lèvre inférieure qui va et vient.

  - la lèvre finit par se fissurer
  - Peau normale.
  - Langue en mosaïque.
  - Biologie normale.

Inefficacité des corticoïdes.

7 - Le cas de DAVID PATON, ophtalmologiste américain est à rapprocher du précédent.

Il s'agit d'un noir de 34 ans.

A l'âge de 19 ans, il présente une paralysie faciale gauche, puis 7 jours plus tard, une perte du goût.

Il persiste une parésie pendant 14 ans. Puis élévation thermique et paralysie faciale gauche ++.

- perte de la sensibilité des deux côtés, et en 4 jours la voix se perturbe et devient inintelligible.
- Les troubles de la voix s'améliorent en 15 jours.
- L'anesthésie se cantonne à la région mandibulaire.
- Puis céphalées frontales, insomnie, diplopie.
- Paralysie faciale bilatérale.
- Oedème des deux lèvres.
- Mouvements anormaux de la commissure droite.
- Bégaiement.
- La langue est oedématiée avec des sillons profonds et irréguliers.
- Biologie normale.

Le traitement par corticoïdes entraîne une amélioration en trois semaines.

8 - GOTTWALD décrit un cas avec encéphalite, chez une femme; alors qu'elle présente un SMR, en 8 mois se développe une encéphalite avec atteinte du diencéphale antérieur et postérieur ainsi que du mésencéphale.

Il persiste après guérison :

une langue fissurée
et des desquamations
ainsi que la chéilite.

Au moment maximum de l'atteinte encéphalique, la malade développe une psychose aiguë de type catatonique, d'après l'auteur.

9 - A. TOSTI et J. BRUNO en 1968 rapportent le cas de :

- deux frères avec oedèmes malléolaires.

Observation familiale surprenante, où il existe des oedèmes très à distance de la sphère faciale, où cependant les signes sont bien ceux d'une SMR. Nous la citons pour bien montrer la difficulté qu'il y a à trouver les limites au SMR. Mais en fait-elle vraiment partie ?

La mère de ces deux jumeaux a déjà présenté à 15 ans un oedème malléolaire, puis un oedème de la lèvre supérieure.

Le premier jumeau commence à présenter des signes à 15 ans également.

- Tuméfaction de la malléole et de la région supra-malléolaire gauches.
- Puis à 18 ans, tuméfaction de la paupière inférieure droite, avec céphalée frontale et épiphora.
- Puis, tuméfaction de la région tibio-malléolaire droite.

Cet oedème est ferme, élastique, avec un plan normal. A l'examen général existent :

un souffle systolique
un souffle diastolique.

Les examens biologiques sont normaux.

Le métabolisme banal est légèrement augmenté.

A L'E.E.G., souffrance de la structure centro-encéphalique.

Le deuxième jumeau présente à 14 ans le même oedème tibio-malléolaire à droite, puis à gauche.

Oedème des chevilles.

Cas de Tosti et Bruno où existait
également une atteinte de la paupière

- A 18 ans, céphalée frontale, conjonctivite et épiphora précédant de peu une tuméfaction de la paupière inférieure droite.
- Puis à gauche, même processus au bout d'un mois.
- La langue est plicaturée.

A l'E.E.G., même souffrance de la structure centro-encéphalique.

L'histologie ne montre qu'un oedème du derme avec infiltrat péri-vasculaire.

oOo

10 - HALLET et MITCHELL trouvent une atteinte des paupières.

Encore un cas rapporté par des ophtalmologiste américain, chez un homme noir de 23 ans.

- Début à 18 ans par un gonflement indolore de la face à gauche, et surtout des paupière, qui disparaît tout seul.
- 1 mois plus tard, réapparition accompagnée d'une paralysie faciale, puis atteinte des paupières à gauche.

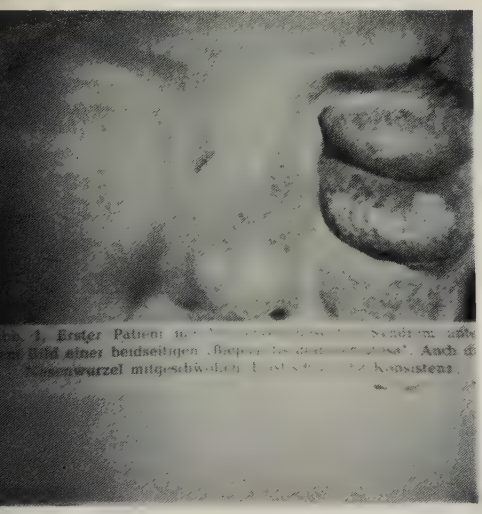
Les corticoïdes ne donnent rien.

Les examens biologiques sont une fois de plus normaux.

Finalement, la thérapeutique chirurgicale plastique donne des résultats satisfaisants et surtout durables.

L'histologie faite à ce sujet n'est pas caractéristique. Il s'agit d'un oedème avec infiltrats de lymphocytes, d'histocytes et de Mastcells.

oOo



Cas No 1 (A) d'Hornstein

Cas de Hallet et Mitchell

Ces quelques observations sont évocatrices de la complexité du problème.

Nous avons examiné en tout, dans la littérature anglo-saxone, latine et française : 73 cas.

Nous les résumons dans le tableau suivant :

oOo

De son côté, Lacoux avait réuni 43 cas détaillés, et citent :

les 54 cas de New et Kirch,
et les 67 cas de la Mayo Clinique.

Nous reproduisons son tableau.

AUTEURS	RICHTER JOHN	GAHLEN BRUCKNER			JORDAN REICHEL	LUSCHER	HERNIG SCHEID		GUNTHER REINERTZ				SCHILT	DORING					PIERARD et MAGE		GRUPPER		LIESCHNER	ROSENTHAL					KETTEL					EKBOM WAHLSTROM					BUCH	SCHERWIN	KLUKEN	SCHERMANN				NEW et KIRCH 54 cas	MAJO ELMIC 1933/67 cas dont 12 ans
									1	2	3	4												1	2	3	4	5	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5				1	2	3	4		
Age de début	10	19	23	35	32	18	28	50	18	21	16	18	40	14	19	15	17	26	19	17	32	19	22	37	17	20	15		2	16	26	18	8			Avant 18 ans					20	41	46	30	16		
Sexe	♀	♂	♂	♂	♀	♀	♀	♂	♀	♂	♀	♀	♀	♀	♀	♀	♀	♂	♂	♂	♂	♂	♂	♀	♀	♀	♀	♀	♂	♂	♀	♀	♀	♂	♂	♂	♂	♂	♂	♂	♂	♂	♂	♀	♀		
Symptome initial	PF	PF	I	I	I	I	I	I	Douleurs retro-auricul.	I	Douleurs	PF	Douleurs	PF	I	I	PF	I	I	PF	I	PF	PF	PF	PF	PF	PF	FP	PF	PF	PF	PF	PF	PF	PF	PF	PF	PF			I	I	I	I	I		
Age de début des examens	18	65	25	43	33	23	29	50	23	23	17	20	40	43	39	18	21	60	21	20	34	40	27	42	25	33	38	32	18	16	30	45	30								21	47	50	52	54		
Infiltration récidivante de la face	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+				+	+	+	+	o			+	+	+	+	+	+	
P.F.	+	+ bilat	o	o	+	+	o	o	+	+	+	+ bilat	+	+ bilat	o	+	o	+	+	o		+	+ bilat	+	+ à bas-cule	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+					+	+	
Date d'apparition						>5ans	> 1an	> 7ans	> 2ans	> 1an	> 15j													immédiat →																									
Langue plicaturée	+	+	+	o	+	+	+	o	+	+	+	o	o	+	o	+	+	+	+	+	+	+	+				+	+	+	+	+	+	o	+	+	+	+	+			+	+	+	+	?	
Histologie :																																																
Présence de Follicules	+	+	o	o			+	+											o	o		+																				+	+	+	+	+		
Aspect voisin du BBS	+	o	o	o			+	o																																								
Présence de Foyers	o	o	+	+	granul. dentaire	granul. dentaire	granul. dentaire	o	+	+	+	+	o							granul. dentaire		granul. dentaire																										

	AUTEURS	GRZYBOWSKY JABLONSKA 1949		DUPERRAT GOETSCHELL 1965	SALES MASSON 1957	BAZEX DUPRE PARANT 1957			BROZER BENDER 1958			GRUPPER 1958	SALES GARDEL MASSON 1957	MAROVIC STEFANOVIC 1956	RACOUCHOT LEGER 1958	REVISTA ESPANOLE 1959			KLAUS BRUNSTING 1959	DEGOS CREPY	JOULIA LECOULANT 1960
	Sexe	♀	♀	♂	♂	♀	♂		♂	♀	♀	♀	♀	♀	♀	♂	♀	♀	♀	♂	♂
	Age de début	31	13	32	48	65	35		18	18	33	17	60	12	18	44	42	39	18		55
	Signe de début	Oedème des lèvres	LS	LS	LI	LI	LS	LS	LS LI PF	PF Rhumatisme	PF LI	Face 1 2	LI	PF	PF	PF vertige	PF Lèvres langue	PF	PF	PF	LI
Période d'état	Lèvres									LI		LS + LI +		LS 15 ans après	LS	LI	LI	LS	LI 42 ans plus tard	LI LS	LI
	Joues			+						Joue	+	+			+						
	Langue								Plicata		Plicata	+			Plicata	Plicata		Plicata	Plicata		
	Autres					Gencive		Paupières										Jambes			
	PF	0	0	0	0	0	0	0	+	+	+	0	0	+	+	+	+	+	+	+	0
	Autres nerfs								Troubles du goût, Névrite rétro-bulbaire Nystagmus, Atteinte du V	Atteinte du noyau trijéminé Hyperthésie Paralysie péronière Babinski +	Syndrome spinal Paralysie du membre inférieur Babinski +					Acouphènes Hypos-cousie Diplopie (VI)	Rhumatismes				
	Autres signes	Frissons Fatigue												Herpès	Herpès						
	NFS	N	N						N		5 lympho 5 Eosino	N			N	N					
	EEG										Perturbé										
	Cuti	+	−	+	+	−					+		+		+						−
Histologie	Infiltrat oedémateux						Péri-vasc. +	+	+											+	
	Nodules typiques	+	+	+ Obstr. des lymphatiques Pyorrhée	+ Péri-vasculaires	+					+		+	+							+
	Dents Poumons Traitement	Calci-Férol 150 000 U/J + résultat +	Nx		Nx						N	Cortisone resultat +	Pyorrhée Strepto Cortisone Résultat +		Soins dentaires la veille Cortisone Extraction					Plastie	Nx

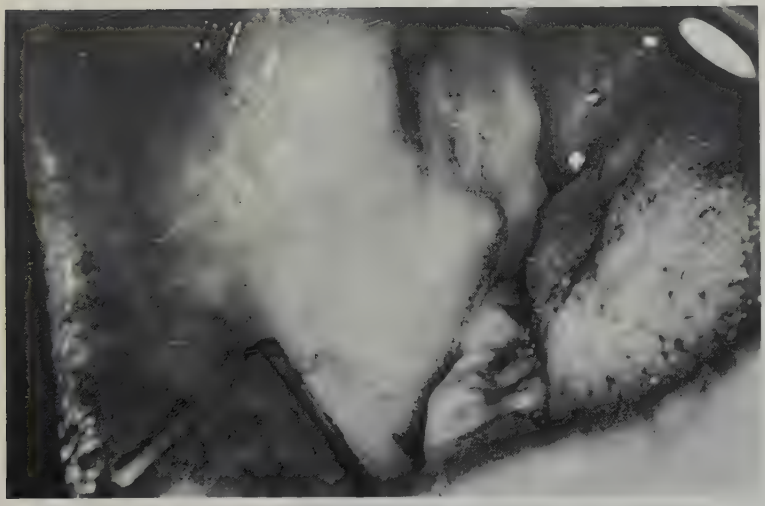
		HORNSTEIN 1960		BARLEY 1960	CHAPOCHNIKOV 1960	BONANI 1960	CHEMIN DULAC PONS 1960	LAYMON 1960	LAYRNS 1961	SCHOTT 1961	HADIDA 1962	FRANCO UGOLINI	GIGNOUX MARTIN		BEUREY ROUSSELOT	BADA 1967	DUGOIS 1967	DEGOS TOURAINE 1968	PIGUET 1969
	Sexe	♂	♂	♂	♂	♀	♂	♂	♀	♀	♂	♀	♀	♂	♀	♂	♂	♀	♂	♀
Période d'état	Age de début	27	38	9	48		19	71	12	28	24	35	15	26	21	26	39	37	50	79
	Signe de début Lèvres Joue	Oedème hémiface toute l'hémiface Paupières	Paupières Front Nez Joues Oreille	Cuir chevelu oreille	LI	LI	LS LI	LI à la suite d'un coup	PF LS Nez	PF LS joue	Angine LS LS joue PF	LI	PF langue LI	PF Céphalée	PF oedème 0	PF Douleur LS Nez	Joue LS+LI Nodules palpables	PF LS Joue	LI	LI
	Langue			Fissures des bords			Fissures et géograp.	0	Fissures	Scrotale			Plicata + +	Plicata	Plicata	Plicata	Plicata	Plicata	N	N
	Autres																			
	PF	0	0	+ secondaire	0	0	0	0	+	+	+ secondaire	0	+	+	+	+	0	+	0	0
	Autres nerfs Autres signes		Surdité Céphalée Asthme						Céphalée Herpès	Troubles du goût Algies Mastoïd. Hyperacousie	BW +++		Rhumatismes 3805 Herpès			Herpès			Herpès	Diabète
	NFS								N	85 Neutro	N	N	N	N						
	EEG									N	N					Perturbé				
Histologie	Cuti										+	–				+			+	–
	Infiltrat oedémateux								+ banal	+ banal	+			+ banal		–		+		
	Nodules typiques	+	+		+			+				+					+		+	+
	Dents Poumons Traitement			Décompression du VII	Chir. → Aggravation	Foyers Extraction =0	Corticoïdes Résultat +			Cortancyl =0	Cortancyl =0 Plastie		Cortancyl =+	Nx Décomp. du VII			Nx Strepto isoniazide Cortisone +			Nx Cortisone =+

		LAUGIER 1964	MARILL COLONNA 1964	EVANS 1964	STREETO 1964	STEVENS	1965	PATON 1965	GOTTWALD 1966	GIORNALE ITALIANO DI DERMATOLOGIA 1966	ANGSTWURM 1966		FRICK 1966			TOSTI 1968		AINSA 1968
	Sexe	♀	♂	♀	♂	♂	♂	♂	♀	♀	♀	♂	♂	♀	♀	♂	♂	♂
	Age de début	34	21	13	31	11	40	19		21	54	45	50	30	41	15	-Frères- 14	20
Période d'état	Signe de début	LI	PF	PF	PF	PF	PF	PF	Encéphalite	PF		Atteinte du V PF	PF		Hémiface PF	Malléoles		PF
	Lèvres		LI LS	LI	LI	LS hémi-face	LS LI hémi-face	LI	LI	LS								LI
	Joues		+			Epiphora												
	Langue	Plicata	Plicata		N	N	N	+ +	P	Plicata							Plicata	Plicata
	Autres															Paupières	Paupières péri-orb., Oedème	
	PF	+ secondaire	+	+	+	+	+	+	0	+		+	+		+			+
	.Autres nerfs			Troubles du goût	Hyperacousie Troubles du goût		Diplopie Accomodation difficile Céphalée	Perte du goût Céphalée Diplopie	Psychose		N. oculomoteurs V IX		Papille de stase	Papille de stase Lésions Moelle cervicale et cerveau		Céphalée Epiphora		
	Autres signes	Σ II Herpès																
	NFS	N	N	N	N	N		80 Neutro								N	N	
	EEG					N				Irritation du champ temporal						Souffrance Centro encéphalique		
Histologie	Cuti	+								Kwein +								
	Infiltrat oedémateux									+ Pas de virus							+ Peri-vasc.	
	Nodules typiques	+	+						+									
	Dents Kwein									+								
	Poumons					Nx			Nx	Nx						Nx	Nx	
	Traitement	Cortiso-		Cortiso-				..... -++										

		JOST 1968	HALLETT 1968	SALES VASQUEZ 1968			GODDE 1968	MROVEC 1968		OLES 1968	LOONG 1968	BARAN 1968	PIGUET LAROCHE LEPOIVRE 1969	BUERI CARACENI 1969		LEWIS 1969	5 cas du Service du Professeur CERNEA				
	Sexe	♂	♂	♀	♀	♂	♂	♂	♂	♂	♂	♀	♂	♂ jumeaux	♂	♀	♀	♂	♂	♂	
	Age de début	12	23	39	33	10	9 1/2	12	11	50	23	40	21	5	9	9	29	5	14	35	4
d'état	Signe de début	PF Tension sous-max. et auric.	Paupières glabille	Oedème facial PF Douleur	Oedème PF Douleur	Oedème PF Douleur	PF	PF	PF	LS LI	PF	LI PF	PF oedème facial	PF 0 à 40	PF	PF Douleur	Oedème facial Céphalée	Joue oedème retro-auric.	PF	LS	
	Lèvres							LS	LS		Hémi-face LS			LS LI	LS LI	oedème facial			LS LI		
	Joues							Joue	Joue		LI						Joue	Joue	Joue	Joue	Jo
	Langue	Plicata	N				++ sillons L.rouge	N	Plicata	Plicata	hémi ++	Plicata	++ grosse	++ grosse	++ grosse	Plicata	++	Plicata	Plicata		++
Période	Autres							oreille Pharynx	Palais Pharynx	voile	voile							Nuque	Paupières		Pa
	PF	+	+ secondaire	+	+	+	+	+	+	0	+	+	+	+	+	+	+ secondaire				
	Autres nerfs	Nevralgie faciale							goût		Anesthésie Migraine		Abolition du réflexe cornéen fourmillements des joues, larmoiement, élocution perturbée, signe du Rideau	Céphalée		Goût hypera-cousie					
	Autres signes							larmoie-ment									sous strepto.				
	NFS		N				N				N		14 000 GB	N		N		Eosino ++	N		N
	EEG		N				N						N	perturbé	Perturbé				N		N
Histologie	Cuti											Kwein −				−	+		+	—	+
	Infiltrat oedémateux		+			+		+ Peri-vasc					+				+		+	+	
	Nodules typiques									+ mais névrose		+									+
	Dents Kwein	0					0						+ Strepto				0	0	0	++	
	Poumons		Nx								Nx	−				aggravé par Périactine			Nx		N
	Traitement	Chir. du VII	Plastie				Chir. du VII	Prednisone =+			Périactine Résultat −										

AUTEURS	RICHTER JOHN	GAHLEN		BRUCKNER		JORDAN REICHEL	LUSCHER	HERNIG SCHEID		GUNTHER REINERTZ				SCHILT	DORING					PIERARD et MAGE		GRUPPER		LIESCHNER	ROSENTHAL					KETTEL					EKBOM WAHLSTROM					BUCH	SCHERWIN	KLUKEN	SCHERMANN				NEW et KIRCH 54 cas	MAJO ELMIC 1933/67 cas
										1	2	3	4												1	2	3	4	5	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5				1	2	3	4		
Age de début	10	19	23	35	32	18	28	50	18	21	16	18	40	14	19	15	17	26	19	17	32	19	22	37	17	20	15		2	16	26	18	8			Avant 18 ans						20	41	46	30	16		
Sexe	♀	♂	♂	♂	♀	♀	♀	♂	♀	♂	♀	♀	♂	♀	♀	♀	♀	♂	♂	♂	♂	♂	♂	♀	♀	♀	♀	♀	♂	♂	♀	♀	♀	♂	♂	♂	♂	♂	♂	♂	♂	♂	♂	♀	♀		
Symptome initial	PF	PF	I	I	I	I	I	I	Douleurs retro-auricul.	I	Douleurs	PF	Douleurs	PF	I	I	PF	I	I	PF	I	PF	PF	PF	PF	PF	PF	FP	PF	PF	PF	PF	PF	PF	PF	PF	PF	PF			I	I	I	I	I		
Age de début des examens	18	65	25	43	33	23	29	50	23	23	17	20	40	43	39	18	21	60	21	20	34	40	27	4?	25	33	38	32	18	16	30	45	30								21	47	50	52	54		
Infiltration récidivante de la face	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+				+	+	+	+	o			+	+	+	+	+	+	
P.F.	+	+ bilat	o	o	+	+	o	o	+	+	+	+ bilat	+	+ bilat	o	+	o	+	+	o		+	+ bilat	+	+ à bas-cule	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+						+	+	
Date d'apparition						>5ans	> 1an	> 7ans	> 2ans	> 1an	> 15j													immédiat →																										
Langue plicaturée	+	+	+	o	+	+	+	o	+	+	+	o	o	+	o	+	+	+	+	+	+	+	+				+	+	+	+	+	+	o	+	+	+	+	+			+	+	+	+	+	?	
Histologie :																																																	
Présence de Follicules	+	+	o	o			+	+											o	o		+																				+	+	+	+	+		
Aspect voisin du BBS	+	o	o	o			+	o																																									
Présence de Foyers	o	o	+	+	granul. dentaire	granul. dentaire	granul. dentaire	o	+	+	+	+	o							granul. dentaire		granul. dentaire																											

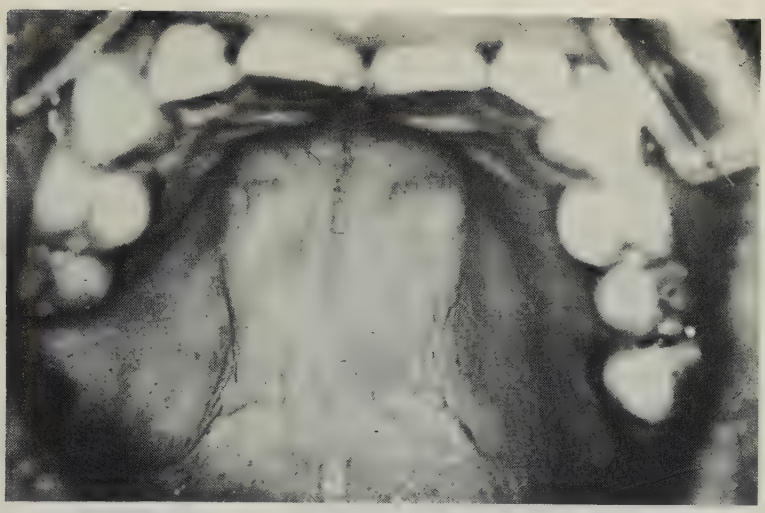
Protrusion des 2 lèvres



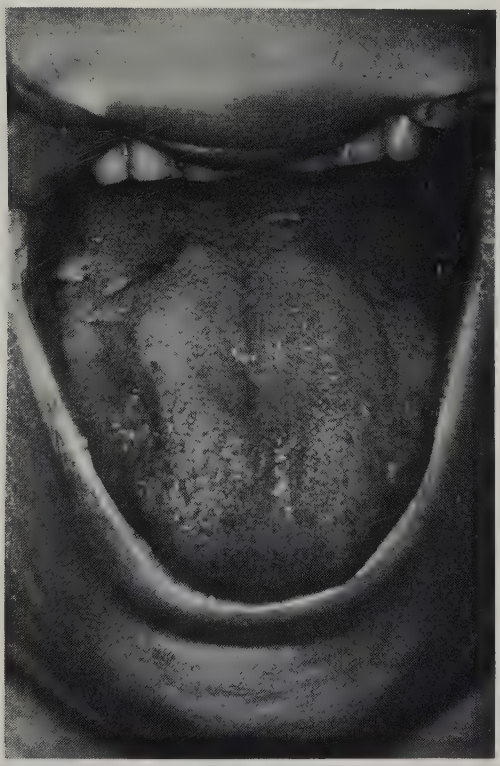
Macroparéïte - Œdème de la muqueuse

Cas No 1 - Service de M. le Professeur Pierre Cernéa

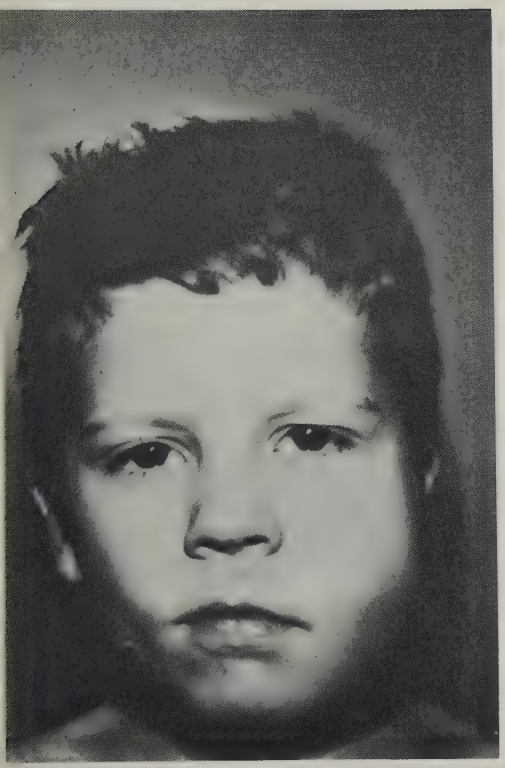
Atteinte palatine



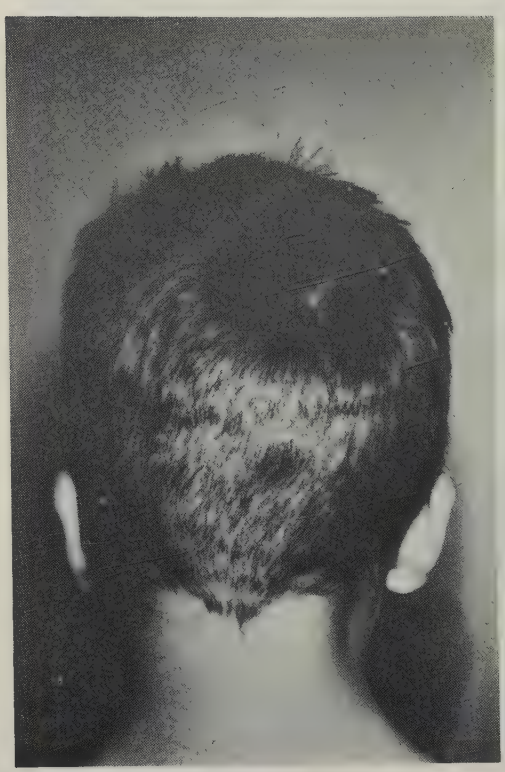
Atteinte linguale



Cas Nº 1



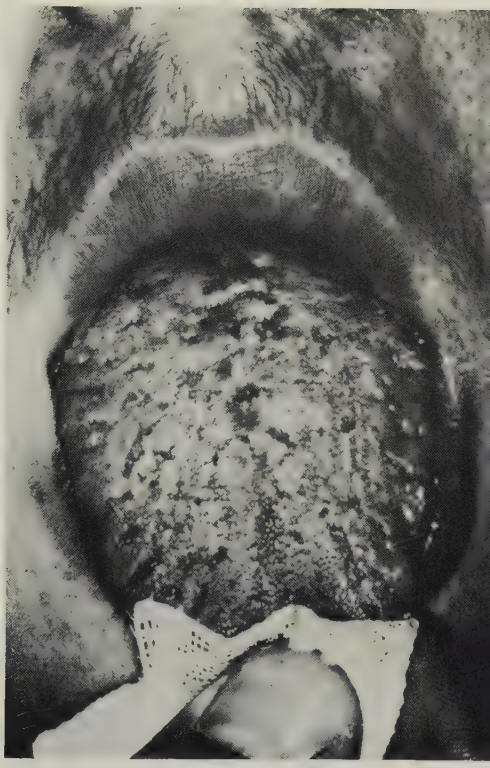
Macroparéïte



Oedème de la nuque

Cas Nº 2 - Service du Professeur Cernéa

Enfant de 5 ans



Macrochéilite et Macroparéite

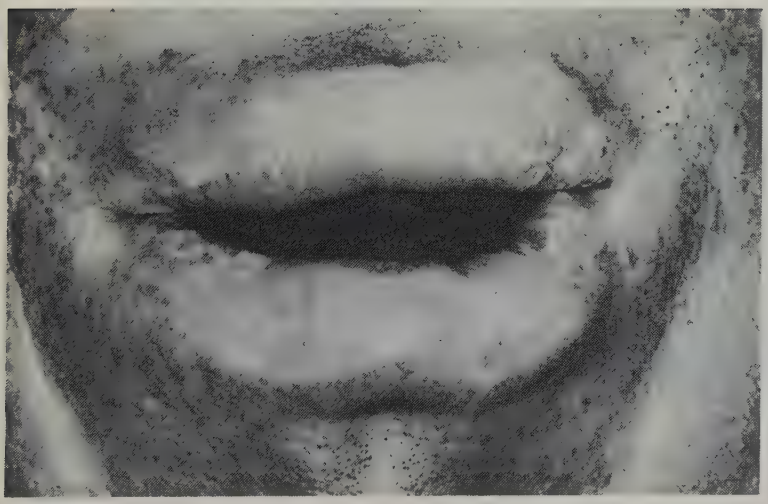
Atteinte surtout de la lèvre inférieure et paréite droite

Ce malade fait des paralysies faciales a bascule dont il persiste des séquelles discrètes.

Ce malade présente une langue plicaturée tout à fait banale.

Cas No 3 - Service du Professeur Cernéa

Projection en avant des 2 lèvres
L'oedème demeure cependant modéré

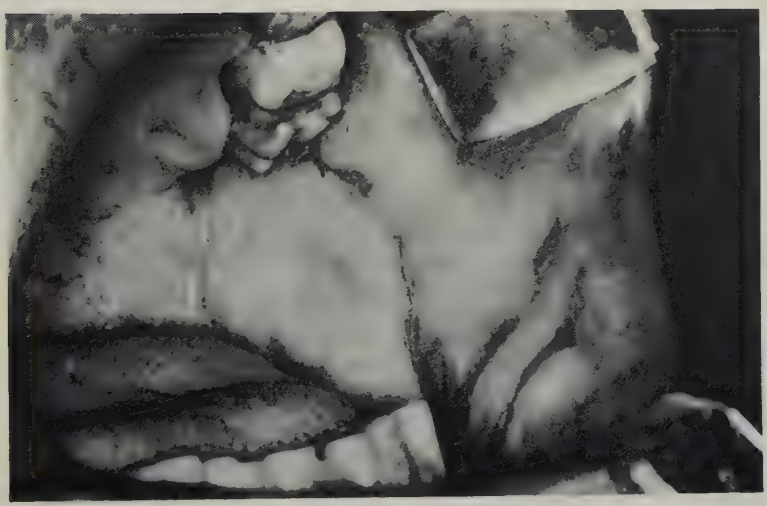


Le rebord labial apparaît ourlé.
Des fissures se dessinnent nettement.

Cas No 4 - Service du Professeur Cernéa

Homme de 38 ans

Versant muqueux de la lèvre



Atteinte de la joue.

Cas No 4

DIAGNOSTIC

Les observations précédentes nous ont permis d'étudier une succession de cas polymorphes, mais où l'on retrouve pratiquement toujours une atteinte oedémateuse du visage et le plus souvent des lèvres.

Dans ces différentes descriptions, certains ont été classés comme chéilite granulomateuse de Miescher, d'autres comme syndrome de Melkerson - Rosenthal.

Voyons comment on pourrait individualiser, catégoriser, ces deux affections.

I - La chéilite granulomateuse de Miescher

Le titre même résume la question.

1 - Il s'agit d'une atteinte des lèvres se traduisant par :

- une tuméfaction de dimension variable, intéressant le plus souvent une hémilèvre supérieure ou inférieure.
- Cette tuméfaction est recouverte d'une peau normale, de consistance élastique, et on y palpe en profondeur des nodules.
- Du point de vue fonctionnel, il existe souvent une sensation de tension, mais c'est souvent la gêne esthétique qui tourmente le malade.

2 - L'histologie est capitale pour affirmer le diagnostic. Elle se doit de retrouver des nodules granulomateux, c'est-à-dire une couronne de lymphocytes entourant une couronne de cellules épithéloïdes, centrées sur une ou plusieurs cellules géantes.

II - Le syndrome de Melkerson-Rosenthal

On doit y retrouver :

- une paralysie faciale unilatérale ou bilatérale souvent régressive mais récidivante et devenant durable,
- une langue plicaturée
- un oedème du visage souvent localisé aux lèvres.

Or, comme le montrent de nombreux cas publiés, ce schéma n'est pas exact :

Les deux affections se recoupent étroitement et on retrouve en fait trois signes constants :

1) - L'oedème
2) - Les atteintes nerveuses
3) - La présence de nodules granulomateux à l'histologie.

Prenons chacun de ces signes en étudiant leur fréquence et leur tour d'apparition.

1 - La paralysie faciale : elle est l'élément fondamental de la séméiologie du SMR. Mais il existe des cas où elle est apparue secondairement, longtemps après une tuméfaction labiale présentant des nodules typiques.

Cas de Barley (1960)
Hadida (1962)
Laugier (1964)
Hallett (1968)
Cernéa n° 1

D'autre part, des études électro-myographiques ont montré qu'il pouvait exister des formes très discrètes de paralysie faciale.

II - L'oedème labial : c'est le commun dénominateur indispensable bien sûr pour la chéilite ; on le retrouve pratiquement toujours dans le SMR, et souvent comme signe initial.

III - Les oedèmes faciaux : ce sont également des éléments fréquents. La lèvre est rarement seule atteinte et les éléments histologiques granulomateux peuvent être retrouvés ailleurs : joue, langue, etc...

IV - La langue plicaturée : il s'agit là d'un problème important. La langue plicaturée (lingua plicata) est en fait une Genodermatose, transmise en dominance.

On la retrouve dans 12 % des cas, d'après W. GOTTWALD et R.M. GOTTWALD-WARNICK.

On l'appelle encore langue scrotale. Elle est souvent précédée ou accompagnée d'une glossite exfoliatrice marginée, qui semble être le mode de début de l'affection.

Elle est d'apparition extrêmement fréquente par rapport à la grande rareté du SMR. Ainsi en Israël des études ont montré qu'on la rencontrait une fois sur quatre avant l'âge de deux ans.

En fait, il semble qu'il faille distinguer de cette langue héréditaire et congénitale les modifications de la langue observée au cours du SMR.

En effet, on peut pratiquement affirmer qu'il s'agit dans ces cas d'oedème de la langue identique à celui rencontré au niveau des lèvres. La langue augmente donc de volume unilatéralement le plus souvent ; des sillons se dessinent alors d'autant plus profonde et nets qu'il s'agissait précédemment d'une langue plicaturée, mais ce dernier caractère n'est nullement indispensable.

V - En ce qui concerne les atteintes nerveuses autres que celles du facial, il semble que toutes les paires crâniennes puissent être touchées.

On décrit des atteintes :

- du trijumeau avec anesthésie
- de l'auditif avec hypo ou hyperacousie,
- des nerfs oculo-moteurs avec :
  - paralysie de l'accommodation
  - diplopie
- du glosso-pharyngien
- du grand hypoglosse.

VI - L'histologie elle-même n'est pas constante ; souvent, alors que tous les signes cliniques coïncident, on ne retrouve pas de nodules.

L'allemand Schuermann décrit pour sa part, deux formes à la Chéïlite de Miescher.

1 - La forme lymphoedémateuse où n'existe qu'un infiltrat inflammatoire banal, souvent péri-vasculaire.

2 - La forme granulomateuse.

°
° °

Nous retenons de cela que Macrochéïlite de Miescher et SMR appartiennent à une même entité nosologique et étiologique.

Il s'agit d'oedèmes le plus souvent faciaux et buccaux, d'atteintes nerveuses des paires crâniennes.

L'histologie est caractéristique :

- présence de nodules granulomateux.

Quand ces nodules ne sont pas retrouvés, il peut s'agir soit d'une forme de début, soit au contraire d'un examen non sérié des coupes ou d'un prélèvement insuffisant.

Nous proposons donc d'appeler cette affection :

Syndrome de Melkerson-Rosenthal Miescher soi-même comme l'avait fait J.M. Vaillant en 1962 de reprendre le nom de Syndrome de Rossolimo.

Ce n'est que rendre justice au Prima Docent de l'université de Moscou qui, le premier, en avait réuni les signes.

oOo

LE DIAGNOSTIC POSITIF

En présence d'un oedème facial ou d'une atteinte d'une paire crânienne, le diagnostic de syndrome de Melkerson-Rosenthal-Miescher est donc évoqué.

Quels sont les caractères des signes cliniques et biologiques qui pourront nous permettre un diagnostic de certitude ?

I - Les oedèmes : très souvent, c'est le signe initial. Nous les retrouvons comme tels 33 fois sur 73 cas.

Ils surviennent le plus souvent impromptu.

Parfois ils sont précédés de prodromes :

- céphalée
- fièvre
- malaise général
- troubles digestifs.

Ils peuvent apparaître en même temps qu'une atteinte nerveuse. Variables dans le temps, ils sont en général spontanément régressifs, au début de la maladie, en 15 jours à 3 semaines.

Puis avec le temps, ils deviennent constants, et ayant atteint un certain volume, semblent devoir rester stables.

1 - Oedème des lèvres : souvent une hémilèvre supérieure ou inférieure, parfois les deux, réalisant le profil en groin. Il ne semble pas y avoir de lèvre privilégiée.

Consistance élastique avec parfois des nodules perceptibles en profondeur.

La peau peut être normale, c'est le cas le plus fréquent; elle est parfois colorée, et c'est sûrement alors par surinfection banale.

Au niveau de la zone de Klein, on trouve souvent des fissures antéro-postérieures. Elles ne sont que l'augmentation des fins sillons qui existent normalement et qui sont dilatés par l'oedème. La surinfection peut en modifier l'aspect.

2 - Les joues : très fréquemment atteintes. Souvent, la paréite prolonge la chéilite.

La peau est normale. La muqueuse par contre prend souvent une coloration rouge vif avec un aspect tomentueux dû à l'empreinte des dents et au frottement.

3 - La langue : fréquemment atteinte également, elle fait partie intégrante du syndrome. Mais il faut bien la distinguer de la langue plicaturée.

Il s'agit d'une langue augmentée de volume, le plus souvent unilatéralement. Elle prend, à ce moment, une coloration rouge foncé, violacée. Des sillons et des mamelons apparaissent, l'empreinte des dents y est nette.

Certes, cette affection peut survenir sur une langue plicaturée, ce qui augmente encore les déformations.

Souvent vient s'y greffer une candidose entraînant des brûlures à l'alimentation et aux substances irritantes.

4 - Les gencives : peuvent présenter des élevures localisées.

5 - Le palais : C'est surtout au niveau du voile là où existe du tissu cellulaire lâche, que l'on peut observer les tuméfactions.

6 - Le larynx, l'épiglotte : peuvent être atteints. Ils entraînent dysphonie et dysphagie. Dans les cas extrêmes, des troubles respiratoires peuvent apparaître.

7 - Les paupières : de nombreux cas ont été décrits. Ils ont les mêmes caractères qu'ailleurs.

8 - Autres localisations :

a - Toute la face peut être intéressée. Des cas ont été décrits autour du pavillon de l'oreille, à la nuque.

b - D'autres parties du corps semblent pouvoir être intéressées, ainsi les malléoles.

II - Les atteintes nerveuses :

1 - La paralysie faciale est de loin la plus fréquente. Elle survient impromptu également, souvent le matin au réveil.

Unilatérale d'abord, elle peut se bilatéraliser. Elle est souvent à bascule, atteignant un côté, puis l'autre.

Elle est, en général régressive au début. Elle s'estompe en 15 jours à 3 semaines, mais il semble qu'il persiste toujours des séquèlles comme le prouvent les E.M.G. faits systématiquement.

Les poussées en général se succèdent avec des espaces de temps variables et enfin la paralysie faciale se stabilise souvent complètement.

Elle a été le signe initial dans 39 cas sur 73.

2 - Les autres atteintes nerveuses :

a - Le nerf auditif semble atteint dans de nombreux cas. On trouve :

- des acouphènes
- une hypoacousie
- une hyperacousie.

b - Les nerfs moteurs de l'oeil : peuvent être atteints : diplopie.

c - Le trijumeau :

- anesthésies faciales
- signe du rideau.

d - Les troubles du goût se rencontrent assez fréquemment et peuvent témoigner d'une lésion du glosso-Pharyngien. Plus souvent certainement, c'est l'atteinte du facial qui est la cause, car le goût est pour sa plus grande part sous la dépendance de la corde du tympan.

e - Des modifications de la voix peuvent s'observer ; elles semblent dues à l'oedème plus qu'à la paralysie des cordes vocales.

3 - La céphalée, bien qu'étant un symptôme banal doit être mentionnée.

Elle peut faire partie des prodromes avant chaque poussée d'oedème ou de paralysie faciale.

Elle peut être fréquente au cours du syndrome.

4 - Les auteurs allemands, en particulier, ont insisté sur la fréquence de troubles centraux : ils décrivent :

- des encéphalites
- des psychoses
- des atteintes neurologiques complexes.

Il nous est difficile d'insister sur ce point car ces lésions centrales graves n'ont pas été retrouvées par d'autres auteurs.

On peut se poser d'ailleurs la question des coïncidences car ce sont toujours des neurologues qui ont étudié les cas et on sait très bien que plusieurs affections peuvent exister chez le même malade.

III - <u>Les examens de laboratoires</u> :

Ils sont désespérément muets. Mais ils sont importants par le diagnostic différentiel.

La N.F.S. élimine un processus inflammatoire banal.

- cuti
- kwein
- radio pulmonaire

) permettent la distinction avec la maladie de BBS

L'EEG est parfois perturbé. Jusqu'ici cet examen n'a pas été systématiquement pratiqué et aucune conclusion ne peut en être formellement tirée.

Il doit à partir de maintenant faire toujours partie du bilan.

De même, le test de Sabin-Feldman, à la recherche du toxoplasme, car comme nous le verrons plus loin, certains auteurs ont rendu ce parasite responsable.

IV - L'examen dentaire doit être fait car on a, comme toujours, accusé les foyers bucco-dentaires.

Cependant, nous verrons que l'éradication des foyers ne donne jamais de résultat. Mais il faut avouer qu'en général cet examen est sommaire et mal conduit. Pour affirmer le résultat, il faudrait s'appliquer dans cette voie.

V - La biopsie et l'anatomie pathologie :

C'est l'examen capital. Il est regrettable qu'il n'ait pas été systématique.

Il importe de faire un prélèvement suffisamment large et profond.

Il importe d'autre part de faire des coupes sériées car les nodules typiques sont assez rares et disséminés.

L'aspect histologique est le suivant :

Il s'agit d'un oedème qui dilate les tissus.

On trouve des infiltrats inflammatoires :

- les uns disséminés,
- les autres péri-vasculaires,
- d'autres centrés sur des filets nerveux.

Les cellules sont banales : on y a décrit :

- des lymphocytes
- des plasmocytes
- des mastocytes.

Par endroits existent :

- des nodules tuberculoïdes avec une couronne de lymphocytes, des cellules épithéloïdes et cellules de Langhans au centre.

Jamais de nécrose.

Enfin, souvent la couche musculaire est dissociée et certaines fibres sont en régression.

VI - Actuellement et pour l'avenir un examen indispensable semble se profiler : c'est la recherche d'un virus.

VII - Enfin l'étude des antécédents chez les malades doit être faite dans un double but ; en effet, elle peut permettre :

- soit de retrouver les traces d'un signe absent ou en régression au moment de l'examen,

- soit de retrouver les mêmes lésions chez d'autres membres de la même famille, puisqu'il semble bien que cette affection présente un caractère familial.

oOo

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il serait imprudent d'étiqueter chéilite granulomateuse toutes les grosses lèvres, de même qu'il serait fallacieux de faire rentrer toutes les paralysies faciales dans le cadre du SMR.

I - La syphilis :

La syphilis peut donner de grosses lèvres dans sa période III : ce sont les gommes.

Des nodules apparaissent dans l'épaisseur de la lèvre, durs, indolents. Leur évolution se fait vers le ramollissement et l'ulcération.

Il existe également des gommes scléreuses qui ne se ramollissent jamais.

Le syphilome diffus des lèvres ou labialite tertiaire atteint la lèvre dans son ensemble, mais également, le plus souvent, l'inférieure.

L'ensemble est élastique, la muqueuse semble normale, puis des fissures apparaissent sur cette lèvre excisée, exposée à l'air.

Cette forme peut donc prêter à confusion, d'autant qu'elle peut coïncider avec une langue syphilitique souvent décrite comme fissurée et parquetée.

Ici, c'est la sérologie qui tranche.

II - La tuberculose :

La tuberculose peut donner une grosse lèvre. Mais il existe sur cette lèvre des ulcérations ou une ulcération d'aspect typique.

La lèvre peut prendre un aspect éléphantiasique.

Cependant on peut concevoir certaines difficultés car l'histologie montre ici des lésions folliculaires épithélio-gigganto-cellulaires.

Mais elles doivent se retrouver en grand nombre et la nécrose caséeuse est un argument diagnostique formel.

III - Les germes banaux :

Les germes banaux et en particulier l'association strepto-staphylococcique vont entraîner une grosse lèvre.

Il s'agit d'un oedème inflammatoire. Douleur, chaleur, rougeur, cliniquement il existe des croûtelles mélicériques du rebord labial.

Souvent un point d'entrée est retrouvé : plaie, points de folliculite, dent infectée.

Les auteurs classiques citent les atteintes streptococci-à répétition qui entraînent une grosse lèvre.

C'est l'éléphantiasis nostras. Mais il semble que cette entité clinique soit tout à fait suspecte.

Le furoncle de la lèvre entraîne également une grosse lèvre, mais le diagnostic est alors évident.

Il faut néanmoins se méfier de la surinfection banale d'une lésion pré-existante. On peut ainsi avoir une lèvre granulomateuse surinfectée par le streptocoque.

IV - Les chéïlites glandulaires :

De même le chapitre des chéïlites glandulaires aiguës ne pose guère de problème.

La lèvre augmente de volume dans la forme suppurée de chéïlite apostémateuse. Il s'agit d'une inflammation aiguë donc facile à éliminer.

Il faut signaler cependant que certains auteurs mélangent encore chéïlite glandulaire et chéïlite granulomateuse, ce qui ne doit plus être.

Le syndrome d'Ascher doit facilement être éliminé. Il existe bien une grosse lèvre avec Blépharochalasis, et parfois épaississement des joues, et hypertrophie de la muqueuse nasale.

Mais on y trouve :

- larmoiement
- rhinorrhée
- hypersialorrhée.

Il s'agit d'une adénomatose avec atteinte des glandes labiales, lacrymales, nasales. L'histologie montre l'énorme hyperphasie de ces glandes.

V - La maladie de Besnier-Boeck-Schaumann :

La maladie de B.B.S. donne également des manifestations labiales. C'est un problème important car de nombreux auteurs ont essayé de rapprocher :

(Miescher
(SMR
(BBS

Dans cette maladie, il s'agit de nodules de la lèvre durs et indolores, bien limités et décelables cliniquement.

L'image histologique est celle de nodules giganto-cellulaires et épithéloïdes. Mais on y trouve une substance de nécrose anhiste et des cristaux bi-réfringents.

Le diagnostic est encore étayé par la coloration de la réticuline. Les fibres se concentrent en périphérie des nodules.

La cuti est ici négative.

La réaction de Kwein est positive.

Citons le cas décrit par S. et M. BOULLE en 1961 dans le Bulletin de Dermatologie.

Une femme de 38 ans présentait une lèvre supérieure très oedématiée et projetée en avant, associée à une paréite.

Mais il existait également une tache de la région sous orbitaire, rouge brun, bien limitée, lisse avec à sa périphérie de petits tubercules surélevés de 1 à 2 mm. de diamètre.

Il existait de nombreux ganglions sous maxillaires et cervicaux, cependant la cuti était positive.

L'histologie retrouvait de nombreux foyers tuberculoïdes et de la substance de nécrose. La réticuline retrouvait des fibres concentrées en périphérie.

Citons encore ce cas vu dans notre service :

Il s'agit d'une femme présentant des nodules cliniquement palpables de la lèvre inférieure.

La cuti était là négative.

A l'histologie, on retrouvait de nombreuses follicules épithélio-giganto-cellulaires et de la substance de nécrose.

Les auteurs allemands se sont penchés sur le problème de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, et ont décrit le Neuro-Boeck.

On y trouve :

- des syndromes méningés,
- des syndromes encéphaliques,
- des altérations de l'E.E.G.,
- une augmentation de l'albuminorachie,
- des poussées d'atrophie cérébrale et de sclérose latérale amyotrophique.

Certains ont voulu assimiler SMR et BBS en raison de la concomitance des atteintes neurologiques.

VI - <u>Le lymphangiome des lèvres</u> :

De découverte précoce chez le jeune enfant :

La tuméfaction est indolente et de consistance élastique. Les changements de volume en fonction de la pesanteur, tête déclive, étayent le diagnostic.

oOo

ETIOLOGIE

De nombreuses causes ont été mises en avant. C'est dire qu'aucune n'apporte l'unanimité.

I - Le froid :

Elle est classique et masque notre ignorance. Dans certains cas la paralysie faciale ou l'oedème ont commencé après une exposition au froid.

On ne peut qu'en rapprocher les mystérieuses paralysies faciales à frigore. Il est par ailleurs certain que de nombreuses paralysies faciales à frigore appartiennent en fait au S.M.R.

II - Les irritations locales :

Quelques cas ont coïncidé avec un traitement dentaire ou une extraction.

On rapprochera ici les paralysies faciales après extractions dentaires, étudiées dans la thèse du Dr. De Mourgues.

Il semble que dans ces deux premières causes, froid et irritation locale, on ne puisse parler que de facteur déclenchant et rien de plus.

III - L'herpès :

La coexistence a été soulignée par le Pr. Degos et ses collaborateurs. Ce n'est pas une exception puisque dans nos observations nous en retrouvons sept cas, soit environ 10 %.

Mais le virus herpétique est-il la cause de la lésion oedémateuse, où s'agit-il ici comme dans bien d'autres cas d'un virus dit de sortie ?

L'étiologie virale a d'ailleurs retenu l'attention des auteurs.

Les dermatologistes italiens ont recherché un virus dans le SMR et ne l'ont pas trouvé.

Par contre, l'autrichien APLAS aurait découvert au cours d'une SMR une mycobactérie très voisine du B.K.

IV - Les troubles centraux :

Sont-ils le point de départ où la conséquence de l'atteinte granulomateuse ? Les allemands ont décrit des cas avec atteinte encéphalique assez troublants.

Mais, d'après W. Gottwald et RM. Gottwald Warwick, dans le seul cas où l'autopsie a pu être pratiquée, on n'a pas pas retrouvé comme on l'espérait de granulations typiques au niveau des structures cérébrales.

V - La toxoplasmose a été également invoquée, et Dahm et Schenko de Vienne en ont fait une étude complète.

Ils citent des cas cliniques où la sérologie - Test de Sabin-Feldman - a été positive, et ont retrouvé dans des ganglions de malades atteints de toxoplasmose des images identiques à celles de la Chéïlite de Miescher.

Ils pensent même que les fissures de la langue plicaturée seraient une porte d'entrée pour la toxoplasmose.

Mais les autres auteurs qui se sont penchés sur la question n'ont pas vérifié cette hypothèse.

Ainsi, A. Kern de Leipzig dément formellement cette théorie, preuves à la clé.

VI - L'origine allergique n'a pas été confirmée.

On ne trouve pas notion de substance déclenchante. Les antihistaminiques sont inactifs, de même que la cortisone par voie générale.

oOo

PATHOGENIE

A défaut de cause bien précise, les auteurs se sont efforcés d'expliquer le mécanisme du syndrome.

I - Pour Melkerson, la question de terrain était prépondérante.

Terrain arthritique : sur ce terrain prédisposé, survenaient des troubles angio-neurotoniques, entraînant un blocage du liquide lymphatique, entraînant lui-même oedème et compression nerveuse.

II - L'allemand Döring développe une hypothèse très astucieuse faisant intervenir le système parasympathique.

Le dysfonctionnement du para-sympathique au niveau du ganglion géniculé retentirait sur le territoire facial par l'intermédiaire des nerfs pétreux et de la corde du tympan.

III - Pour Hornstein de Vienne, plus récemment (1961), l'oedème est princeps. C'est un facteur de réalisation pour les granulomes hématogènes.

Ceci expliquerait l'existence de formes sans granulomes typiques que l'on a souvent rencontrées.

Les granulomes ne se formeraient qu'à la longue, ou sous l'influence de poussées oedémateuses plus importantes.

IV - Enfin que nous apportent les observations cliniques plus haut réunies.

Il semble que les infiltrats cellulaires se localisent avec prédilection autour des filets nerveux et des vaisseaux.

On pourrait même admettre dans ces conditions que l'oedème et l'atteinte nerveuse sont liés à des phénomènes de compression.

oOo

TRAITEMENT

Si donc du point de vue pathogénique les troubles vasomoteurs pouvaient être invoqués, il n'existe vraiment aucune étiologie connue.

De ce fait, le problème thérapeutique reste entier et c'est vers des solutions symptomatiques que l'on s'oriente habituellement.

Passons en revue rapidement les différentes méthodes.

A - Médicales :

1 - La diathermie employée dans les paralysies faciales ne semble pas donner de résultats positifs.

Comme de toute manière cette paralysie faciale régresse dans un certain nombre de cas en 15 jours, 3 semaines, il est difficile dans ces cas de dire ce qui a marché ou non.

Les vitamines du groupe B sont données absolument au hasard, et il est difficile de savoir si la régression obtenue sous leur effort est un fait ou non.

2 - Les antibiotiques spécifiques ou non ne donnent rien. Certains auteurs ont utilisé des tuberculostatiques, pensant à un rapport possible sans plus de résultats.

3 - Les antihistaminiques utilisés par les américains et en particulier par Long, auraient donné des résultats. Mais d'autres auteurs (Lewis) ne le confirment pas.

4 - Les corticoïdes : c'est de loin la thérapeutique la plus prisée. Donnés tantôt per os, tantôt localement, il semble que ce second procédé soit le meilleur.

Les infiltrations intralésionnelles dans la lèvre d'Acétate de Paraméthasone (Dilar) amènent pratiquement toujours une amélioration ou une stabilisation.

Un peu douloureuses, elles sont en général mal acceptées par le malade, car bien qu'assurément efficaces, elles ne sont pas spectaculaires.

Notre malade princeps a été traité de cette manière. Sa lésion labiale avait nettement régressé. Il abandonne une première fois son traitement, et la lèvre et la langue s'oedématient à nouveau. Une deuxième série de Dilar intralésionnelle continuait à l'améliorer mais nous ne l'avons pas revu.

B - La chirurgie est donc le traitement utilisé dans les cas chroniques avec déformations importantes, soit par paralysie faciale, soit par oedème.

1 - Au niveau de la paralysie faciale d'abord

a - Les ORL. ont les premiers traités des interventions de décompression du facial dans l'aqueduc de Fallope.

Barley,
Gignoux et Martin,
Jost,
Goddé,

ont tenté cette intervention dans des syndromes typiques. Le succès sur la paralysie faciale a été constant.

b - Dans les formes non régressives, lorsque la Paralysie est fixée de longue date, on peut faire appel au Plasticien et réaliser alors une suspension de la commissure labiale.

2 - Au niveau des oedèmes

Bien que ceci paraisse très illogique, les résultats sont très spectaculaires et font finalement de la chirurgie plastique un procédé de choix.

Jusqu'ici les chirurgiens sont intervenus au niveau des paupières et des lèvres.

a - Pour les lèvres :

Mouly a décrit l'intervention de ressection de la lèvre qui donne d'excellents résultats.

Il conseille d'intervenir en dehors de toute poussée de la maladie.

On peut donc extrapoler et penser qu'une série d'infiltration de corticoïdes préalable ne peut qu'améliorer les choses.

L'intervention consiste en une ressection en tranche d'orange, suivant le grand axe de la lèvre.

Une fois fixées les limites de la zone à enlever la muqueuse est disséquée. L'orbiculaire est réséqué d'une commissure à l'autre, ainsi que les glandes muqueuses et salivaires.

Nous utilisons les photos faites par le Docteur Mouly et qui sont très évocatrices.

Les résultats sont constants et durables.

b - En ce qui concerne les paupières :

Hallet, ophtalmologiste américain, et Mitchell, ont publié un cas très spectaculaire en 1968.

Le principe de l'intervention est identique à celui employé pour les lèvres. Il s'agit d'une résection en tranche d'orange emportant tout le tissu en excès.

C - On peut extrapoler cette intervention et la juger facile au niveau de la langue. Jamais, semble-t-il elle n'a été tentée, mais il s'agirait alors d'une glossectomie selon la technique, classique.

CONCLUSION

Ainsi donc, en présence d'une Macrochéilie, il ne faut pas méconnaître la possibilité d'une lésion granulomateuse.

La collaboration de plusieurs spécialistes pourra être utile pour retrouver et réunir les signes cliniques et de Laboratoire nécessaires au diagnostic. On recherchera :

- La paralysie faciale, qui peut être ancienne, un peu oubliée ; on en cherchera les séquelles et pour ce faire, un Electromyogramme sera souvent utile.

- D'autres oedèmes qui peuvent s'observer à la face ou aux membres.

- La langue sera méticuleusement examinée et on devra essayer de retrouver les traces de l'évolution des lésions anciennes ; en effet il nous est apparu qu'au cours de la maladie granulomateuse, la langue pouvait être atteinte, tout comme les lèvres. Il s'agit d'une lésion évolutive : l'organe augmente de volume, le plus souvent unilatéralement ; des fissures apparaissent en surface et se transforment en sillons d'autant plus marqués que la langue était préalablement plicaturée. Mais il faut bien souligner que la langue plicaturée ou "lingua plicata" ne fait pas partie de la lésion granulomateuse proprement dite ; il ne peut y avoir que coïncidence.

L'histologie, bien sûr, permet seule d'affirmer la lésion. Il faut encore rappeler que les nodules granulomateux sont rares ; qu'il faut les rechercher par une biopsie profonde et qu'ils peuvent manquer.

Cette structure granulomateuse se retrouve d'autre part, dans d'autres maladies comme la tuberculose ou la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Cependant, dans les lésions granulomateuses décrites à propos de notre travail, on ne retrouve jamais d'image de nécrose.

L'Electroencéphalogramme devra à l'avenir être fait de façon systématique afin d'essayer de confirmer ou d'infirmer une participation centrale.

La cuti-réaction à la tuberculine et la radiographie pulmonaire étayent le diagnostic de même que la réaction de Kweim.

La recherche de foyers bucco-dentaires peut être effectuée, mais sur les nombreuses observations publiées, les cas où une cause dentaire a été retrouvée sont trop rares pour être retenus et il semble bien qu'une infection dentaire puisse être seulement la cause déclenchante.

Ce que Luscher a appelé syndrome de Melkerson-Rosenthal n'est pas différent de la macrochéïlite granulomateuse décrite par Miescher, ce qui était déjà la conclusion de Schuermann. C'est un lymphoedème à Granulomes Epithélioïdes à prédominance Faciale, de cause encore inconnue.

oOo

Vu, le Président de Thèse, Vu, le Doyen de la Faculté,

Professeur P. CERNEA Professeur CASTAIGNE

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

B I B L I O G R A P H I E

- ABU-JAUDEH C.N. 12 266

Le Syndrome de Melkerson
Ann. of Otol. Rhin. Laryng., déc. 1960, 69, n° 4, 989 - 996, 6 fig.

- ADERHOLD K. 12 266

Syndrome de Melkerson-Rosenthal associé à un mégacolon congénital.
Zbl. Chir., 1958, 83, n° 7a, 524-527, 7 fig.

- AINSA J.L. 12 266

Syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Rev. Clin. espan., 31 janv. 1968, 108, n° 2, 123-128 (Bibliogr.) (Résumé français).

- ANGSTWURM H. et FRICK E. 12 266

Manifestations neurologiques rares dans le syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Psychiat. Neurol., 1966, 151, n° 5, 303-314 (Bibliogr.) (Résumé français)

- BADA J.L. 12 266

Syndrome de Melkerson-Rosenthal
(Rapport d'un cas en Afrique)
J. Trop. Med. Hyg., Juil. 1967, 70, n° 7, 179-180 (Bibliogr.)

- C. BALANCE and A.B. DUEL

Operativ treatment of facial Palsy by introduction of New Cafts into Fallopian canal and by other intratemporal methods.
Arch. Oto Laryng. 15.1.32

- BALLESTERO L.H. 12 266

Le syndrome de Melkerson
Prensa méd. argent., 16 sept. 1955, 42, n° 37, 2853-2855 (Bibliogr.)

- BARAN R., MASSELOT I., MASSELOT R., MESLIER de ROCAN J. 12 266

Syndrome de Melkerson-Rosenthal avec chéilite mixte : lympho-oedémateuse et granulomateuse.
Bull. Soc. Franc. Derm., 1968, 75, n° 4, 487-489 (Bibliogr.)

- BARLEY D. 12 266

Le syndrome de Melkerson (paralysie faciale périphérique, oedème des lèvres avec angiomes, lingua plicata).
Proc. Roy. Soc. Med., Sept. 1960, 53, n° 9, 787-788

- BERGER J.

Contribution au problème de la cheilite granulomateuse de Miescher, du syndrome de Melkerson-Rosenthal, avec cas atypiques.
Wien. Med. Wschr., 19 mai 1956, 106, n° 20, 441-445 (Bibliogr.)

- R. BATAILLE, CH. DESCROZARILLES, A. MUGNIER
Paralysies faciales d'origine dentaire
E.M.C. 1958 22041 A 30

- M. BERGOUIGNAN et MONTOUROY

Le syndrome de Melkerson. Sa valeur nosographique.
Revue Laryng. 1956, 77 p 1019-1020

- BERGOUIGNAN M. et MONTOUROY R.

Le syndrome de Melkerson. Sa valeur nosographique.
Revue Oto-Neuro-Opht., 1956, 28, n° 5, 317.

- BERGOUIGNAN M. et MONTOUROY R.

Le syndrome de Melkerson. Sa valeur nosographique.
Rev. Laryng., Sept.-Oct. 1956, 77, n° 9-10, 1019-1020.

- BERGOUIGNAN M. et MONTOUROY R.

Le syndrome de Melkerson. Sa valeur nosographique.
J. Med. Bordeaux ; dec. 1956, 133, n° 12, 1335

- BEUREY J. et ROUSSELOT R.

Le syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Bull. Soc. Franc. Derm. Avr. Mai 1962, 69, n° 2, 349-352

- BEZZENBERGER O.

Le syndrome de Melkerson-Rosenthal ; une contribution au diagnostic différentiel des oedèmes chroniques de la région bucco-maxillaire.
Zahnarztl. Rundschau, 5 juillet 1955, 64, n° 13, 251-354, 4 fig. (Bibliogr.)

- BLAGADATOVA N.V. et BONCH-BOGDANOVSKAYA Ya A.

Le syndrome de Melkerson-Rosenthal
Pédiatria (Moscou) Janv. 1965, n° 1, 82-83

- BOERI R. et CARACENI T.

Syndrome de Melkerson-Rosenthal chez deux jumeaux.
Rev. Oto-Neuro-Opht. Mai-Juin 1969, 41, n° 4, 184-189, 6 fig. (Bibliogr.).

- BONDUELLE, C.F. FAVEROT et A. ZARRINDJANI

La paralysie faciale.
Revue du Praticien 1958 VIII - 19

- BOPP K.P.

Contribution casuistique au syndrome de Melkerson-Rosenthal (Miescher)
Munch. Med. Wschr., 8 fév. 1963, 105, n° 6, 293-296 (Bibliogr.) (Résumé français).

- BRAUN FALCO et RATHJONIS

Derm. Woch. 128, n° 44, 1953 - 1073

- BROSER F. et BENDER R.M.

Symptomes nerveux centraux dans le cas de cheilite granulomateuse de Miescher, dite "syndrome de Melkerson-Rosenthal".
Nervenarzt, 20 janv. 1958, n° 1, 21-27, 5 fig. (Bibliogr.)

- BUCH H.

Ugesk f Laerg 105, 1161, 1943

- BUREAU

Actualités O.S. 1952

- CAIRNS R.J.

Le syndrome de Melkerson-Rosenthal
Proc. Roy. Soc. Med. Mars 1961, 54, n° 3, 217

- W. CAHIEN et BRUCKNER

Arch. Fur. Derm. und Syph. 1951, 192, 468, 477.

- CAPUTO R. et CAMBIACHI G.

Connaissance du syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Giorn. Ital. Derm. Juil.-Août 1966, 101, n° 4, 337-350 (Bibliogr.) (Résumé français)

- CARR R.D.

Le syndrome de Melkerson-Rosenthal est-il héréditaire ?
Arch. of Derm., Av. 1966, 93, n° 4, 426-427 (Bibliogr.)

- CHEMIN, DULAC, PONS, DERRIEN et JEANNET

Un cas de syndrome de Melkerson-Rosenthal
Rev. Stomat., Dec. 1960, 61, n° 12, 895-900 (Bibliogr.)

- L. CIPPERICH

Cim. Med. Clin. 1951, 32, 519 in Zontral Bl. f. Hant und Geschl. 9/1952, 80 288

- CROMZIG et KUNISS

Zeitschrift f. hant und Geschl 9/1953

- DAHM G. et SCHIMKO H.

L'origine de la cheilite granulomateuse ou syndrome de Melkersch-Rosenthal.
Arch. Klin. expre. Derm. 1961, 212, n° 6, 616-637 (Bibliogr.)

- DECHAUME M. et Y. COMMISSIONNAT

Affections stomatologistes et Pathologie cutanée.
E.M.C., 1958, 22 042

- DEGOS R.

Traité de Dermatologie. Flammarion.

- DEGOS R.

Syndrome de Melkerson-Rosenthal et virus herpetique.
Bull. Soc. Franc. Derm. Juil.-Août 1964, 71, n° 4, 445-446

- DEGOS R., CREPY C., CIVATTE J. et TLO

Syndrome de Melkerson-Rosenthal (forme lymphoedémateuse)
Bull. Soc. Franc. Derm., Nov.-Déc. 1957, n° 5, 667-668

- DLABALOVA H.

Etiologie du syndrome de Melkerson-Rosenthal
Hautarzt Juin 1968, 19, n° 16, 256-259 (Bibliogr.)

- DORING

Hautazt 1950, I, 6 279

- DOVZHANSKY S.I. et YUDINA Z.P.

Un cas de syndrome de Melkerson-Rosenthal
Klinitchescaia (Moscou) Fev. 1964, 43,
n° 2, 141

- DUGOIS P., AMBLARD P. et DESHORS G.

Syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Bull. Soc. Franc. Derm. 1967, 74, n° 3,
364-365

- EKBOM K.A. et WAHLSTROM

Nord. Med. 15, 2373 - 1942

- EKBOM K.A.

La langue plissée dans le syndrome de
Melkerson et dans la paralysie du nerf facial
Acta. Med. Scand., 1950, 138, n° 1, 42-47
1 fig. (Bibliogr.)

- EVANS J.H.

Le syndrome de Melkerson
Brit. Med. J. 25 dec. 1965, 2, n° 5477,
1527-1528 (Bibliogr.)

- FEGCLER

Hautarzt 1951, 2 378

- FOLDI M.

Syndrome de Melkerson-Rosenthal - Miescher
Munch. Med. Wschr., 14 fev. 1964, 106, n° 7,
296-302, 11 fig. (Bibliogr.)

- FOTSCH R.

Contribution clinico-ophtalmologique ou
syndrome de Melkerson-Rosenthal. Manifesta-
tions des vaisseaux rétiniens.
Arch. F. Psychiat. 1967, 210, n° 2, 169-173
(Bibliogr.)

- GAHLEN W. et BRUCKNER B.

La pathogénie du syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Arch. Fur Derm. 1951, 192, n° 5, 468-477, 4 fig.

- GASSIER H. et BERTHOLD H.

Une contribution au syndrome de Melkerson-Rosenthal du point de vue ophtalmologique.
Klin. Monatsbl. Augenh., 1961, 139, n° 1 44-51 (Bibliogr.)

- GIGNOUX M., MARTIN H., CAJFINGER H. et GRAILLE R.

A propos de trois nouvelles observations du syndrome de Melkerson-Rosenthal.
J. Franc. O.R.L., Mars-Avril 1966, 15, n° 2, 135-143 (Bibliogr.)

- GIRARD P.F., MARTIN H., BOUCHER M. et BESSET C.L.

Un nouveau cas de syndrome de Melkerson-Rosenthal.
J. Med., Lyon, 5 avril 1962, n° 1008, 595-604 (Bibliogr.)

- GIRARD P.F., MARTIN H., BOUCHER M. et BESSET C.L.

A propos d'un nouveau cas de syndrome de Melkerson-Rosenthal dont la paralysie faciale a été opérée et guérie.
Ann. Med. Psychol. Janv. 1962, 120, n° 1, 179

- GISPERT-CRUZ I de

Les aspects oto-neuro-ophtalmologiques du syndrome de Melkerson-Rosenthal-Liescher.
Rev. espan. Oto-Neuro-Opht. Mai-Juin 1959, 16, n° 103, 147-155 (Bibliogr.)

- GODDE C., JACQUES A., TURPIN J. et PIGOT J.Y.

Syndrome de Melkerson-Rosenthal. Décompression du facial et régression de la paralysie faciale.
Ann. Oto-Laryng. Juil.-Août 1968, 85, n° 5, 428-432

- GOLE L.

Syndrome de Melkerson-Rosenthal
E.M.C. Dermatologie Fasc. 12 830 ALO 7-1963

- GOTTWALD W.

Clinique et nosologie du syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Acta neuroveget., 1967, 29, n° 3, 358-375 (Bibliogr.) (Résumé français)

- GOTTWALD W.

Un cas de syndrome de Melkerson-Rosenthal avec sémotique organo-cérébrale, psychose symptomatique et participation diencéphalique étonnante.
Acta neuroveget. 1966, 29, n° 1, 156-168 (Bibliogr.) (Résumé français)

- GOTTWALD W.

La symptomatologie neurologique et psychopathologique dans le syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Hautarzt Juin 1966, 17, n° 6, 241-243 (Bib.)

- GOTTWALD W.

Etiologie, pathogénèse et clinique du syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Hautartz Nov. 1966, 17, n° 11, 489-493 (Bib.)

- GOTTWALD W. et GOTTWALD WARNICK R.M.

Syndrome neurologique et psychopathologique dans le syndrome de Melkerson-Rosenthal et les maladies voisines.
Wien. Med. Wschr. 2 sept. 1967, 117, n° 35, 777-781 (Bibliogr.)

- GRUPPER C.

Macrocheilite, pareite et glossite plicaturée. Syndrome de Melkerson-Rosenthal (nouveau cas).
Bull. Soc. Franc. Derm. Janv.-Mars 1958, 68, n° 1, 55-57

- GRUPPER Ch.

Syndrome de Melkerson-Rosenthal (1er cas francais). Note préliminaire.
Bull. Soc. Franc. Derm. Avril-Mai 1957, n° 2, 164-167

- GRUPPER Ch. et MOULY R.

Syndrome de Melkerson-Rosenthal. 2 ème présentation, après intervention chirurgicale correctrice.
Bull. Soc. Franc. Derm. Nov.-Déc. 1957, n° 5, 668-669.

- GRZYBOWSKI et JABLONSKA

Ann. Derm. Syph. 9, n° 4, 1949, 389

- GUARALDI G.P. et BERTUCELLI L.

Le syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Riv. Pat. Nerv. ment. Sept. 1963, 84, n° 3. 405-441, 12 fig. (Bibliogr.)

- GUNTHER H. et MEINERTZ

Le syndrome de Melkerson-Rosenthal (paralysie faciale avec oedème de la face).
Nervenarzt 20 Janv. 1952, n° 1, 22-25

- HADIDA E. et TIMSIT E.

Syndrome de Melkerson-Rosenthal
Bull. Soc. Franc. Derm. Nov.-Déc. 1962, 69, n° 5, 936-938.

- HALLETT J.W. et MITCHELL B.

Syndrome de Melkerson-Rosenthal
Am. J. Ophth. Av. 1968, 65, n° 4, 542-544 (Bibliogr.)

- HAMMINGA H. et VAN DOORMAEL
C Nod Tydschr. Voorgen 1953, 97, I, 27 29.

- HAUSER W.

Le syndrome de Melkerson-Rosenthal et la cheilite granulomateuse.
Deutsche zahn. Zschr., 15 sept. 1953, 8, n°18 986-991, 4 fig. (Bibliogr.)

- HERING et SCHELD

Arch. Fur. Derm. und. Syph. 1954

- HOFFMANN A.

Contribution à la connaissance clinique du syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Klin. Monatsbl. Augenh. Juil. 1963, 142, n° 6 1039-1047 (Bibliogr.) (Résumé français).

- HORNSTEIN O.

La pathogénie du syndrome de Melkerson-Rosenthal (La cheilite granulomateuse de Miescher incluse).
Arch. Klin. exper. Derm. 1961, 212, n° 6, 570-605, 12 fig. (Bibliogr.)

- HORNSTEIN O.

Formes rares de manifestations du syndrome dit de Melkerson-Rosenthal.
Deutsche med. Wschr. 11 Mars 1960, 85, n° 11, 430-433, 6 fig. (Bibliogr.)

- HORNSTEIN O.

En mémoire de Ernst Melkerson et Curt Rosenthal
Hautarzt Sept. 1964, 15, n° 9, 515-516 (Bib.)

- HUBSCHMANN

Neurol. Centrabl. 13 815 1894

- JORDAN P. et KREICHEL

Hautarzt 1950, I, 37 et 1278

- JOST G., LEGENT J., BONHOMME F. et ROULLEAU P.

Un cas de syndrome de Melkerson-Rosenthal opéré.
Ann. Oto-Laryng. Juin 1968, 85, n° 4, 355-356.

- KETTEL K.

Arch. of Oto-Laryng. Sept. 1947, 46, 341-360

- KLACHEN N.

Hautarzt 1952, 405

- KNICRER

Derm. Woch. 1950

- KOCH H.

Zontral Bl f. Hant und Geschl (Bul) 1953, 84, 327

- KOLLE K.

Syndrome de Melkerson-Rosenthal. Rapports de cas.
Hautarzt, Juil. 1963, 14, n° 7, 318-319 (Bib)

- KLAUS S.N. et BRUNSTING L.A.

Le syndrome de Melkerson-Rosenthal (tuméfaction persistante de la face, paralysie faciale récidivante et plicature de la langue): relation d'un cas.
Proc. Staff. Meet. Mayo Clin., 22 Juil. 1959, 34, n° 15, 265-370 (Bibliog.)

- LACOUX J.C.

Syndrome de Melkerson-Rosenthal

Thèse Paris 1959, n° 662.

- LAUGIER P. et BULTE Cl.

Macrocheilite et macropareite gauche. Début de syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Bul. Soc. Fr. Derm. Mai-Juin 1964, 71,n°3,335

- LAYMON C.W.

Rapports entre la cheilite granulomateuse et le syndrome de Melkerson-Rosenthal
Arch. of Derm. Janv. 1961, 83, n° 1, 166-112 (Bibliogr.)

- LAZZARO C.

Contribution au syndrome de Melkerson et Rosenthal.
Minerva derm. Sept. 1962, 37, n° 9, 301-306 (Bibliogr.) (Résumé français)

- LEMOYNE J., FLEURY P., BACULARD J. et MAUREL H.

Le syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Ann. Oto-Laryng. Sept. 1960, 77, n° 9, 717.

- LEMOYNE J., FLEURY P., BACULARD J. et MAUREL H.

Le syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Ann. Oto-Laryng., Sept., 1960, 77, n°9, 640-647

- LEWIS R.H. et MORLEY J.B.

Le syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Med. J. Australia 23 Août 1969, 56, n° 8, 406-408 (Bibliogr.)

- LOONG S.C. et LANCE J.W.

Syndrome de Melkerson-Rosenthal apparemment dû à la cypro-heptadine.
Med. J. Australia 19 oct. 1968, 55-2, n° 16, 671-672 (Bibliogr.)

- LUSCHER

Scheiz, Mediz, Wochensch 1949, 79, I, 3

- MAC GOVERN

Arch. of Otolaryng. (March) 1950, 51, 3, 371

- MARILL F. G. et COLONNA P.

Syndrome de Melkerson-Rosenthal
Bul. Soc. Franc. Derm. Juil.-Août, 1964, 71, n° 4, 484-485

- MAUREL H.F.

Contribution à l'étude du syndrome de Melkerson-Rosenthal. Données statistiques. Thèse Paris, 1960, n° 345, 62 pages.

- MELKERSON E.

Hygiéa (Stockolm) 1928, 90 737 741
In Zentralbi Mir die ges. Neur. und Psych. 1929, 52 113.

- MEYER K.

Le syndrome de Melkerson-Rosenthal (rés. français).
Ann. Paed. Fév. 53, 180, n° 2, 111-117 (Bib.)

- MIDANA A. et BONU G.

Considérations sur le syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Minerva derm. Sept. 1958, 33, n° 9, 323-330 (Bibliogr.) (résumé français).

- MIESCHER G. et STOCK H.

Dermatologica 1951, 102 351
(Cheilites granulomateuses ader Melkerson siles syndros)

- MIESCHER G.

Dermatologica 1945, 91 57 85

- MONCORPS

Derm. Woch. 1951 356

- MOULY R.

Traitement chirurgical des macrocheilites et du syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Ann. Chir. Past. (suppl. Sem. Hôp. Paris) Sept. 1958, 3, n° 3, C.P. 183, C.P. 192, 8 fig (bibliogr.)

- MOULY R. et VAILLANT J.M.

Le syndrome de Rossolino (note historique sur le syndrome de Melkerson-Rosenthal).
Bull. Soc. Franc. Derm., Nov.-Déc. 1962, 69, n° 5, 911-913 (Bibliogr.)

- MROVEC J.

Le syndrome de Melkerson-Rosenthal avec oedème du pharynx et du larynx.
Rev. Laryng. Sept.-Oct. 1968, 89, n° 9-10 588-591 (Bibliogr.)

- MUSGER A.

Derm. Woch 128, n° 47, 1953, 1154

- NEW G.B. et KIRCH

JAMA 1933, 100, 1230 1233

- NUCCI C. et SUISENTI G.

Syndrome de Melkerson-Rosenthal
Oto-rino-laring. Ital. 1961, 30, n° 4, 312-323 (Bibliogr.) (résumé français)

- PANEBIANCO G. et MANARA E.

Le syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Oto-rino-laring. Ital. 1957, 25, n° 6, 493-505, 7 fig (bibliog.) (Résumé français).

- PATON D.

Le syndrome de Melkerson-Rosenthal. Rapport d'un cas.
Am. J. Ophth. av. 1965, 59, n° 4, 705-709 (Bibliogr.)

- PIERALISI G. et MONTEVERDE M.

Forme particulière de paralysie faciale : syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Minerva med. 28 nov. 1966, 57, n° 95, 4023-4024 (Bibliogr.)

- PIERANT et MAGE

Archives belges de Derm. et Syph. 1954, p. I

- PIGUET B. et coll.

Syndrome de Melkerson-Rosenthal et infections stomatologiques.
Rev. Stomat. Janv.-Fév. 1969, 70, n° 1, 69-76 (Bibliogr.)

- RACOUCHOT J. et LEGER G.

Syndrome de Melkerson-Rosenthal avec herpes recidivant.
Bull. Soc. Franc. Derm. Nov.-Déc. 1958, n° 5, 590-593 (Bibliogr.)

- RICHARD A., GRUPPER, LAMBERT A., VIGNEUL J. et LACOUX

Syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Rev. Stomat. Avril-Mai. 1958, 59, n° 4-5, 260-269.

- RICHTER R. et JORNE H.O.

Les rapports du syndrome de Melkerson-Rosenthal avec la cheilite granulomateuse (de Miescher).

Arch. f; derm. 31 juillet 1950, 190, n° 5, 487-492 (Bibliogr.)

- ROMER K.H.

Contribution avec compte-rendu de cas à la question de la constance de la triade dans le syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Deutsche zahn-zschr, 1 er Janv. 1957, n° 1 33-35, 1 fig. (bibliogr.)

- ROSENTHAL

Zeitschr f. Neurol. und Psych. 1931, 131, 475, 501

- ROSSOLINO

Neurol. Central bl. 20 744 1901

- SAINT-PAUL J. et GOUTTARD A.

Syndrome neurologique complexe congénital évoquant le Melkerson-Rosenthal.
Bull. Soc. Franc. Derm. Juin-Juillet 1962, 69 N° 3, 570-571.

- SALES-VAZQUEZ R., CODINA A., PINOL J. et OBACH J.

Le syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Rev. Neurol. Oct. 1967, 117, n°4, 573

- SALES VAZQUEZ R., CODINA A., PINOL J. et OBACH J.

Le syndrome de Melkerson Rosenthal.
Ann. Med. Psychol. Juil. 1968, 126, n° 5, 281

- SAUTLER

Derm. Woch. 128, 46, 1953, 1126

- SCHERWIN J.

Ugesk f. Laerg 107, 644, 1945

- SCHIEF

Psych. Neur. und Geschl. Med. Psych. 1952 4, 24, 215
In Zentral bl Hant geschl Jul. 1953, 84, 327

- SCHIMPF A. et SUCKOW J.

Troubles cérébraux dans le syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Arch. f. psychiat. 19 sept. 1957, 196, n° 1 27-39,5 fig. (bibliogr.)

- SCGOTT B., BOULLIAT G., BOURRAT Ch. et VAUZELLE J.

Le syndrome de Melkerson-Rosenthal (à propos d'une observation clinique)
Rev. Neurol. Mai 1961, 104, n° 5, 397-402 (Bib)

- SCHRODER H. et HARTMANN G.

Syndrome de Melkerson-Rosenthal et méganelon idiopathique.
Brans' Baitr. Klin. Chir. Sept. 1962, 205, n° 2, 208-220 (Bibliogr.) (Résumé français)

- SCHUERMANN H.

Hautarzt 1952, 3, 358

- SCHWARZ H. et ELSAESSER K.H.

Contribution clinique et neuropathologique à lasymptomatologie cérébrale dans le syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Arch. f. Psychiat. 1961, 202, n° 3, 281-304, 9 fig. (Bibliog.)

- SCOTT G.A.

Observations sur le syndrome de Melkerson.
Postgraduate Med. J. Juin 1968, 44 447 in internat. Med. Dig. Dec. 1968, 84, n° 12, 579-580.

- STEINVORTH E.

La survenue d'une névrite des nerfs crâniens dans le cadre d'un syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Klin. Monatscl. Augenh. 1958, 133, n° 1, 105-108 (bibliog.)

- STEVENS F.A.

Infection streptococcique di fibroedème du syndrome de Melkerson.
J.A.M.A. 18 Sept. 1954, 156, n° 3, 223-224

- STOJANOW B.G.
La question du syndrome de Melkerson-Rosenthal (cheilite granulomateuse de Miescher)
Zahnsrztl. Rundschau 8 Juillet 1962, 71, n° 7 237

- STUMPF W. et SCHUPPENER H.J.

Le syndrome de Melkerson-Rosenthal. Recherches sur la psychogénèse. (paralysie faciale + oedèmes + stries linguales)
Klin. Wschr. 1er sept. 1957, n° 17, 882-886, 1 tabl. (Bibliog.)

- TOSTI A., BRUNO S. et SCAGLIONE G.

Contribution à la connaissance du syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Minerva med. 31 Mars 1968, 59, n° 26, 1477-1490, 13 fig. (Bibliog.)

- TAPPEINER

Hautarzt 1953, 4, n° 9, 130

- TOURAINE R.L.

Le syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Ann. Derm. Syph. Juil.-Août 1954, 81, n° 4, 409-414 (Bibliogr.)

- WALIK S. et BLUERARD S.M.

Syndrome de Melkerson-Rosenthal
Arch. of Derm. Nov. 1961, 84, n° 5, 798-801 (Bibliogr.)

- WILDHAGEN F.K.

Une contribution à la pathogénie du syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Arch. Chren. Masen-Kehlkopfh 1953, 163, n° 2-6, 297-305 (Bibliog.)

- YAVCHUNOVSKAYA M.A. et SAZHINA I.A.

Syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Klinitchescaiia Med. (Moscou) 1966, 44, n°7, 118-121 (Bibliog.)

Syndrome de Melkerson-Rosenthal.
Presse Médicale, 7 Avril 1962, 70,
n° 17, 828

oOo